

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1922-1923 — N° 114

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

ENCÉPHALOMES

THÈSE POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

Mention " MÉDECINE "

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 16 février 1923

PAR

Sava SAVITCH

Né à OCHRIDE (Serbie) le 13 août 1898.

Examineurs de la Thèse	{	MM. GUYOT, professeur.....	Président.
		CRUCHET, professeur.....	Juges.
		ROCHER, agrégé.....	
		CREYX, agrégé.....	

BORDEAUX

IMPRIMERIE DE L'ACADÉMIE ET DES FACULTES

Y. CADORET

17, RUE POQUELIN-MOLIERE, 17

1923

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1922-1923 — N° 114

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

ENCÉPHALOMES

THÈSE POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

Mention " MÉDECINE "

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 16 février 1923

PAR

Sava SAVITCH

Né à OCHRIDE (Serbie) le 13 août 1898.

Examineurs de la Thèse	{	MM. GUYOT, professeur.....	<i>Président.</i>
		CRUCHET, professeur.....	} <i>Juges.</i>
		ROCHER, agrégé.....	
		CREYX, agrégé.....	

BORDEAUX

IMPRIMERIE DE L'ACADÉMIE ET DES FACULTES

Y. CADORET

17, RUE POQUELIN-MOLIERE, 17

1923

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. SIGALAS..... Doyen.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. LANELONGUE, BADAL, PITRES, GUILLAUD.

PROFESSEURS :

	MM.		MM.
Clinique médicale.....	ARNOZAN.	Zoologie et parasitologie.....	MANDOUL.
id.....	CASSAËT.	Médecine expérimentale.....	FERRÉ.
Clinique chirurgicale.....	CHAVANNAZ.	Clinique ophtalmologique.....	LAGRANGE.
id.....	VILLAR.	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie..	DENUCÉ.
Pathologie et thérapeutique générales.....	CRUCHET.	Clinique gynécologique.....	BÉGOUIN.
Clinique d'accouchements.....	RIVIÈRE.	Clinique médicale des maladies des enfants..	MOUSSOUS.
Anatomie pathologique et microscopie clinique.	SABRAZÈS.	Chimie biologique et médicale.....	DENIGÈS.
Anatomie.....	PICQUÉ.	Physique pharmaceutique.....	SIGALAS.
Anatomie générale et histologie.....	G. DUBREUIL.	Médec. coloniale et clinique des malad. exotiques	LE DANTEC.
Physiologie.....	PACHON.	Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	W. DUBREUIL H.
Hygiène.....	AUCHÉ.	Clinique des maladies des voies urinaires...	POUSSON.
Médecine légale et déontologie.....	VERGER.	Clinique des maladies nerveuses et mentales..	ABADIE.
Physique biologique et clin. d'électricité médicale	BERGONIÉ.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	MOURE.
Chimie.....	CHELLE.	Toxicologie et hygiène appliquée.....	BARTHE.
Botanique et matière médicale.....	BEILLE.	Hydrologie thérapeutique et climatologie....	SELLIER.
Pharmacie.....	DUPOUY.		

MM. PRINCETEAU (Anatomie). — GUYOT (Pathologie externe). — LABAT (Pharmacie).
CARLES (Thérapeutique et pharmacologie). — PETGES (Vénérologie).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie et embryologie.....	N.. N.	Médecine générale.....	GREYX.
Histologie.....	LACOSTE (chargé).	id.....	MICHELEAU.
Physiologie.....	DELAUNAY.	Maladies mentales.....	PERRENS.
Anatomie pathologique.....	MURATET.	Médecine légale.....	LANDE.
Parasitologie et sciences naturelles.....	R. SIGALAS (chargé).	Chirurgie générale.....	ROCHER.
id.....	N.	id.....	DUVERGEY.
Physique biologique et médicale.....	RECHOU.	id.....	PAPIN.
Chimie biologique et médicale.....	N.	Obstétrique.....	PERY.
Médecine générale.....	MAURIAC.	id.....	FAUGÈRE.
id.....	LEURET.	Ophtalmologie.....	TEULIÈRES.
id.....	DUPERIE.	Pharmacie.....	N.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Clinique dentaire.....	CAVALIÉ.	Puériculture.....	ANDÉRODIA.
Médecine opératoire.....	VENOT.	Démonstrations et préparations pharmaceutiques	LABAT.
Accouchements.....	FAUGÈRE.	Chimie.....	RANGIER.
Ophtalmologie.....	CABANNES.	Pathologie interne.....	GREYX.

Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes... MM. ROCHER.
Cours complémentaire annexe. — Prothèse et rééducation professionnelle..... GOURDON.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner approbation ni improbation.

A MON PÈRE, A MA MÈRE

Faible témoignage de mon affection et de
ma profonde reconnaissance.

A MON EXCELLENT AMI

LE DOCTEUR MILOCHE YACOVLEVITCH

A MES MEILLEURS CAMARADES ET AMIS

KLÉMENTIYÉ KRSTITCH ET DRAGOUTINE YOURICHITCH

A MONSIEUR LE DOCTEUR DRAGOUTINE KOSTITCH

Chef de polyclinique ophtalmologique à l'Hôpital civil de Belgrade.

MEIS ET AMICIS

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ ET DES HOPITAUX

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ROCHER

*Chirurgien de l'Hôpital des enfants,
Chargé du cours complémentaire d'orthopédie chez l'adulte,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR ANGLADE

*Médecin chef de l'Asile d'aliénées de Bordeaux,
Chevalier de la Légion d'honneur.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR LAGRANGE

*Professeur de Clinique ophthalmologique à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Associé national de l'Académie de Médecine,
Membre correspondant de la Société de chirurgie de Paris,
Chirurgien des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. GUYOT

*Chargé du cours de pathologie externe à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Chirurgien titulaire de l'Hôpital Saint-André,
Correspondant national de la Société de chirurgie,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique,
Décoré de la Croix de guerre et de l'Ordre de Sainte-Anne.*

AVANT-PROPOS

Au moment de quitter la Faculté de médecine de Bordeaux, où nous avons terminé nos années d'études qui restent parmi les meilleures de notre vie, nous tenons à exprimer notre profonde reconnaissance à la France qui, en nous accueillant en ami et allié, nous ouvrait larges les portes de ses Universités. Nous sommes profondément touché de cette grande hospitalité que nous n'oublierons point.

De retour dans notre pays yougo-slave, nous nous efforcerons de rester les fidèles représentants de la belle science française ; elle nous a été enseignée par les éminents maîtres de cette Faculté, nous sommes fier d'avoir été au nombre de leurs élèves et nous saurons nous montrer digne de leur enseignement.

Nous sommes particulièrement touché de l'honneur que nous a fait notre éminent maître, M. le professeur Guyot, en acceptant la présidence de notre thèse ; qu'il soit assuré de notre profonde reconnaissance.

M. le professeur agrégé Rocher nous a donné l'initiative de ce travail ; sous sa direction et ses bons conseils, nous l'avons pu mener à bonne fin ; nous lui exprimons notre profonde reconnaissance. M. le Dr Anglade nous a aussi guidé dans notre travail ; dans son laboratoire, nous avons pu voir toutes les coupes anatomo-pathologiques qui nous ont grandement facilité la compréhension et l'interprétation de certains faits ; à lui également va notre profonde reconnaissance.

A M. le professeur Lagrange, qui a bien voulu nous recevoir dans son service de l'Hôpital Saint-André pendant les quatre

derniers mois et dont les magistrales leçons cliniques resteront la base de nos connaissances ophtalmologiques, nous adressons nos plus respectueux hommages.

M. le professeur Sigalaş, doyen de la Faculté, nous a témoigné la plus grande bienveillance ; qu'il nous soit permis de l'en remercier sincèrement.

Les leçons cliniques de nos maîtres, MM. Arnozan, Moussous, Cassaët, Chavannaz, Villar, Denucé, W. Dubreuilh, Bégouin, Rivière, nous seront toujours grandement utiles dans notre pratique médicale. Nous les remercions sincèrement.

Les professeurs Sabrazès, Cruchet, Pachon, Bergonié, Petges, Princeteau, G. Dubreuil ont également droit à toute notre reconnaissance.

Les professeurs agrégés Dupérié, Creyx, Michelean, Duvergey, Papin, Teulières étaient des maîtres bienveillants pour nous ; nous leur adressons nos sincères remerciements.

Nous adressons également nos meilleurs souvenirs à tous nos amis français, que nous quittons avec le plus grand regret.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

ENCÉPHALOMES

INTRODUCTION

Les tumeurs congénitales du cerveau : les encéphalomes — les gliomes, les glio-fibromes, les fibro-gliomes — qui siègent au niveau de la première fente branchiale, se rencontrent très rarement. La plupart des médecins n'en rencontrent aucun cas de toute leur carrière.

Les travaux publiés sur ces tumeurs sont très restreints, nous n'avons pu trouver que 4 cas dans la littérature étrangère, dont 2 observations provenant de la littérature américaine, publiées par le docteur Martin Clore, et les 2 autres de la littérature allemande, publiées par les docteurs M. Schmith et Süssenguth. Il existe enfin 2 observations provenant du service du professeur Piéchaud et 1 autre plus récente, publiée par les docteurs Anglade et Philip dans la *Presse médicale*, 1920.

Nous fûmes très heureux d'observer aux mois d'octobre et de novembre, l'année dernière, 2 cas de ces tumeurs à l'Hôpital des Enfants, dans le service du professeur agrégé Rocher, à qui nous devons l'inspiration de ce sujet pour notre thèse inaugurale.

Les pièces extirpées ont été soigneusement examinées par le docteur Anglade au point de vue anatomo-pathologique.

* Nous rapportons en tout 9 observations, dont 4 provenant de la littérature étrangère, qui ont une parenté indéniable au point de vue anatomo-pathologique et qui sont d'autant plus intéressantes qu'elles présentent les mêmes éléments pathologiques : la névroglie à tous les stades de son évolution, le tissu conjonctif, la néoformation vasculaire et de très rares cellules nerveuses.

Il ne faut pas cependant oublier de mentionner le travail du professeur Berger sur quelques encéphalocèles, dans la *Revue de chirurgie* de 1890, qui remarqua un des premiers, dans 2 cas de ces tumeurs, la présence d'un tissu nerveux atypique n'ayant aucune analogie avec celui que l'on trouve dans le cerveau normal ; il les a désignées sous le nom d'*encéphalomes*.

Dans notre thèse, nous avons adopté cette dénomination, mais à côté d'elle il faut faire une place aux glio-fibromes et aux gliomes qui ont la même origine et la même structure démontrées par le professeur agrégé Rocher et le docteur Anglade dans la *Presse médicale* (février 1923), et nous les avons classés sous la même rubrique.

Nous avons cru utile, dans le but de donner plus de clarté à nos explications, de faire reproduire 2 photographies d'enfants (Obs. III) opérés par le professeur agrégé Rocher, l'une représentant la tumeur avant l'opération, l'autre représentant la cicatrice encore exubérante après l'opération.

Le diagnostic clinique étant souvent impossible à poser, nous ne saurions assez insister sur l'importance anatomo-pathologique de ces tumeurs. Nous croyons même pouvoir affirmer que si cet examen anatomo-pathologique était systématiquement pratiqué dans tous les cas de tumeurs congénitales du cerveau, la fréquence des encéphalomes serait plus grande.

Nous n'avons pas la prétention de donner ici un travail complet, nous nous sommes simplement borné à signaler l'existence de ces tumeurs, à les faire connaître, et à indiquer l'utilité d'une intervention chirurgicale précoce comme étant le seul moyen de sauver les malades.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Due à l'obligeance de M. le professeur agrégé ROCHER.

Un cas d'encéphalome de la région de la glabelle (observation recueillie par le docteur ROCHER, alors chef de clinique dans le service de son maître le professeur PIÉCHAUD).

Enfant X..., amené à la consultation de l'Hôpital des Enfants pour une tumeur au niveau de la glabelle empiétant particulièrement sur l'os nasal gauche dans sa partie supérieure et s'avancant presque à la commissure palpébrale interne. L'enfant ne présentait aucun trouble de la respiration et de la vision. La ponction à la seringue de Pravaz nous a permis de ramener une petite quantité de liquide céphalo-rachidien.

L'extirpation de cette tumeur fut pratiquée le 11 mars 1902, sous l'anesthésie chloroformique, par le professeur Piéchaud. Incision longitudinale sur la partie médiane de la tumeur, dissection jusqu'au pédicule qui semble s'insérer à l'union de l'os nasal de l'unguis. Pas d'écoulement du liquide céphalo-rachidien pendant l'opération. Ligature du pédicule au catgut n° 1. Section, suture des téguments, pansements réguliers et quotidiens.

Le troisième jour de l'opération, il se déclare une fistule par laquelle s'écoule du liquide clair, eau de roche ; la présence du sucre a été confirmée par M. le professeur Sabrazès à la suite d'un examen de laboratoire.

Examen anatomo-pathologique. — Extérieurement, on trouve une bordure conjonctive formée de faisceaux parallèles dans les parties les plus périphériques, puis divergeant et limitant les espaces arrondis

fibrillaires contenant des cellules conjonctives ou muqueuses et parfois des îlots de tissu adipeux. Dans ce tissu fibrillaire, on trouve des îlots de tissus lamelleux au centre desquels on voit des coupes de fibres nerveuses très irrégulièrement myélinisées. On trouve ensuite une zone d'îlots limités par les anneaux incomplets de tissu conjonctif, îlots constitués par un tissu névroglie embryonnaire parsemé de vaisseaux à parois épaisses, rétractées, autour desquels se trouvent des gaines très apparentes comme on en trouve dans les centres nerveux. Puis, sans ligne de démarcation bien tranchée, on tombe sur une grande masse de tissu nerveux embryonnaire présentant les mêmes caractères que les îlots sus-décrits. Ce tissu est purement névroglie, on n'y trouve pas de cellules nerveuses adultes.

En somme, on est frappé par l'abondance de tissu nerveux embryonnaire contenu non seulement dans la tumeur, mais encore infiltrant la paroi conjonctive.

Au bout de vingt-trois jours de traitement, l'enfant sort de l'hôpital presque complètement guéri. Cependant il persiste une minuscule fistule au niveau de la cicatrice d'où se produit un suintement indéfini de liquide céphalo-rachidien.

L'enfant quitte l'hôpital et trois jours après nous apprenons sa mort au milieu de convulsions (méningite probable par infection ascendante du trajet fistuleux).

OBSERVATION II

Due à l'obligeance de M. le professeur agrégé ROCHER.

Encéphalome naso-frontal (Observation recueillie par le docteur ROCHER, alors chef de clinique dans le service de son maître, le professeur PIÉCHAUD).

J. M..., âgé de 16 mois, amené à la consultation, le 10 novembre 1902, à l'Hôpital des Enfants, pour une tumeur de la région naso-frontale.

A cheval sur le squelette des os du nez, il existe en effet une tumeur du volume d'une grosse cerise, aplatie dans le sens antéro-postérieur

et qui s'étend particulièrement sur la région gauche du nez. Elle déborde la ligne médiane et empiète de 2 à 3 millimètres sur la face latérale droite du nez. Elle commence à la racine du nez, à gauche, s'étend vers la région du sac lacrymal à une distance de 5 millimètres de la commissure palpébrale interne.

Cette tumeur a un grand axe transversal qui mesure 2 cent. 1/2, l'axe vertical mesure environ 17 à 18 millimètres; elle paraît aplatie et présente à sa base un léger sillon circonférentiel qui l'étrangle et lui donne la forme d'un champignon. La coloration de la peau est à peu près la même que celle des joues. On aperçoit, à son niveau, quelques petits points blanc jaunâtre recouverts par une lamelle épidermique. En d'autres points, sur une partie culminante de la tumeur, on voit deux croûtelles sanguines dues probablement à une érosion des petits points blancs. En quelques points, on voit le duvet très court de poils blonds. On note l'existence de glandes cutanées, mais plus petites que sur les téguments des os du nez. Sur le pourtour de la tumeur et surtout dans les trois quarts supérieurs, on voit une collerette de poils noirs, dont certains dépassent 1 centimètre de longueur.

Sous l'influence des efforts, la tumeur se congestionne légèrement, mais elle ne paraît pas augmenter de volume. La consistance de la tumeur donne l'impression d'un tissu résistant, dur. Il semblerait qu'à la partie centrale le tissu soit plus mou. Il n'existe nullement de la réductibilité, ni d'expansion synchrone au pouls. La tumeur n'est pas douloureuse au toucher, cependant la pression soutenue détermine des cris, sans troubles cérébraux : convulsions, paralysie, etc.

Elle peut être légèrement mobilisée par les doigts, mais on sent profondément qu'elle adhère au squelette du nez. C'est une adhérence très forte à l'os propre droit du nez. On perçoit à la partie inférieure une collerette osseuse qui s'élève de l'os vers la tumeur très nettement, délimitant l'orifice par où s'est fait jour la tumeur.

Il existe une déformation du massif nasal qui est soulevé du côté gauche. L'aile du nez est plus large, la pointe est déviée à droite. L'examen de la fosse nasale gauche révèle, l'obstruant incomplètement, une tumeur rosée dont la surface est parcourue par des veines.

Elle ne paraît pas mobile dans les mouvements de la respiration et les efforts que fait l'enfant; c'est surtout au stylet que l'on peut en saisir les concours et l'étendue. La tumeur remonte assez profondément dans la fosse nasale; libre par son bord inférieur qui est large, arrondie par ses faces externe et interne, elle adhère par le bord supérieur à la face profonde du squelette nasal. Le stylet appuyé sur la tumeur la déprime et la refoule légèrement; elle ne donne pas de sensation de résistance osseuse. On ne la voit pas animée de battements. Il s'agit probablement d'un prolongement intranasal de la tumeur.

Aucune malformation et aucune autre anomalie des autres organes de la face. L'enfant a cinq dents, l'incisive latérale droite est sur le point de percer.

L'examen des autres parties du crâne ne révèle aucun arrêt de développement. Les fontanelles antérieures et postérieures sont fermées. Le toucher pharyngien ne révèle pas de tumeur du côté des orifices postérieurs. La ponction exploratrice est restée négative.

Opération le 15 novembre 1902 (professeur Piéchaud) : Anesthésie au chloroforme. On pratique sur la tumeur une incision en baïonnette; on dissèque les téguments qui adhèrent d'une façon intime à la tumeur sans plan de clivage. On arrive peu à peu à la base de la tumeur qui est légèrement rétrécie au point où elle pénètre dans l'orifice osseux. Celui-ci est circonscrit par un léger épaissement de l'os. La déhiscence osseuse semble se trouver à l'union de l'os propre du nez et de l'apophyse montante du maxillaire supérieur. On applique une ligature à la soie sur le pédicule; de celui-ci ne s'écoule pas de liquide céphalo-rachidien. On sectionne le pédicule. A la section, il présente la largeur d'un large confetti. On suture les lambeaux cutanés. La cicatrisation se fait par première intention et l'enfant sort de l'hôpital vingt jours après, complètement guéri.

Nous avons voulu nous renseigner auprès de la famille sur la santé de cet enfant. Les parents nous ont répondu que leur enfant, opéré en 1902 par le professeur Piéchaud, se porte toujours bien et qu'actuellement il fait son service militaire.

Cette tumeur a été examinée au point de vue *anatomo-patho-*

logique par M. le professeur Sabrazès qui a fait les constatations suivantes :

« La plus grande partie de cette production est constituée par un tissu fibreux, particulièrement dense autour des vaisseaux très nombreux et leur formant une ceinture, comme dans la pie-mère. Autour de ces îlots fibreux périvasculaires existe un tissu lâche vaguement fibrillaire, parsemé de cellules fusiformes, contenant d'assez nombreux leucocytes polynucléés, et dans lequel on ne réussit pas à voir des cellules nerveuses différenciées. On trouve aussi un canal à lumière centrale quadrangulaire revêtu d'un épithélium cubique, canal visible à l'œil nu, mesurant à peine un quart de millimètre de diamètre et qui se trouve tout à fait sur le bord d'un segment qui nous a été remis. La structure de ce canal rappelle celle du *canal de l'épendyme*. Non loin de cette région, on trouve, intercalés aux parties fibreuses, des espaces d'un tissu dépourvu de fibrilles, contenant des cellules étoilées et quelques éléments cellulaires qui ressemblent à des neuroblastes, surtout par leurs noyaux vésiculeux, centrés par un nucléole. En résumé, il s'agit surtout d'une méningocèle, mais avec *encéphalome*. »

OBSERVATION III

Service du professeur agrégé ROCHER.

Un cas d'encéphalome chez un enfant de 10 mois.

A. H... Père âgé de 37 ans. Mère âgée de 26 ans, en bonne santé. La mère a eu 4 grossesses, dont 1 fausse couche à trois mois. Un enfant, né à terme, est mort à 15 jours de refroidissement (broncho-pneumonie); deux enfants bien portants, dont le dernier, âgé de 10 mois, né à terme après une grossesse normale.

La mère prétend avoir reçu au début de la grossesse un coup sur le ventre.

A la naissance, on constate au niveau de la racine du nez la présence d'une tumeur. Cet enfant est conduit à l'hôpital, le 12 octobre

1922. Il a 10 mois et est nourri au sein. Dans la famille, il n'y a pas de malformation congénitale.

Description de la tumeur. — Dans la région de l'angle interne de l'œil à cheval sur la racine du nez se voit une tumeur de forme arrondie, présentant un pédicule à léger étranglement. Au-dessus de cet étranglement, une collerette de poils noirs s'implante sur la tumeur, les téguments qui la recouvrent sont constitués par une peau de coloration brun violacé, très discrètement parcourue par des arborisations veineuses. La surface de la tumeur est légèrement bosselée, les téguments et la tumeur sous-jacente sont intimement fusionnés; celle-ci est ferme, non douloureuse, donne l'impression du tissu fibromateux. Au-dessous, l'aile du nez paraît atrophiée et présente en son milieu une large fissure verticale qui s'étend jusqu'à toute hauteur de la narine. Cette fissure à 1 cent. $1/2$ de large et 1 centimètre de hauteur. Les cavités nasales sont normales, notamment il n'y a pas de prolongement de la tumeur du côté de la fosse nasale droite. L'exploration montre une atrophie du massif osseux du côté droit (os propre du nez et branche montante du maxillaire supérieur).

Cette tumeur ne présente ni battements, ni expansion; par la pression, il est impossible de la réduire. Elle n'augmente pas de volume sous l'influence des cris, de la toux et des efforts, c'est une tumeur exclusivement solide.

La tête est de dimensions normales. Les fontanelles antérieure et postérieure sont presque fermées. État général parfait. Aucune autre malformation.

Intervention chirurgicale le 16 octobre 1922 (professeur agrégé Rocher). Sous l'anesthésie chloroformique on pratique l'extirpation de la tumeur en prenant la précaution de disséquer au-dessous du pédicule d'insertion une collerette cutanée qui permettra de combler la perte de substance. Les téguments adhèrent intimement à la tumeur. Du fait de la présence d'une zone de clivage, la dissection est d'autant plus facile que l'on s'avance du côté du pédicule qui s'enfonce du côté de l'onguis et se rétrécit rapidement au point qu'il se sectionne sous simple traction. En ce point, sa section a environ 4 millimètres de diamètre (et sur sa tranche n'exsude aucun liquide,



L'enfant avant l'opération.



L'enfant après l'opération.

et notamment pas de liquide céphalo-rachidien). On referme facilement la plaie cutanée et la réunion se fait par première intention.

L'enfant est amené par ses parents à la consultation le 30 novembre 1922. La cicatrice est encore exubérante, il sera nécessaire de faire une incision de manière à améliorer le résultat esthétique. On fera en même temps une suture de la narine. Cette exubérance tient à la qualité des téguments de revêtement de la tumeur dont on a dû être économe pour la fermeture de la plaie.

Le 2 décembre 1922, un examen des yeux a été fait dans le service de M. le professeur agrégé Cabanes par le docteur Montoux. Les fonds des yeux gauche et droit sont normaux. La réaction pupillaire à la lumière est normale, à la convergence et à l'accommodation doit être aussi normale. Strabisme interne de l'œil droit. A l'examen à la chambre noire, on constate des ombres d'hypermétropie plus longues et plus foncées à droite qu'à gauche, ce qui indique une hypermétropie plus forte à droite qu'à gauche. La conjonctive, la cornée et les milieux transparents sont normaux.

L'examen anatomo-pathologique a été fait par M. le Dr Anglade qui a donné la description suivante :

« La pièce débitée en fragments ne se présente en aucun point avec des cavités. La consistance est ferme, la coloration est en général gris clair avec quelques points un peu plus foncés tirant sur le jaune.

» Ces fragments ont été soumis à trois colorations : 1° le bleu de toluidine après fixation à l'alcool et le sublimé pour la recherche des cellules nerveuses; 2° l'hématoxiline ferrique pour l'étude de la myéline; 3° le bleu Victoria (méthode d'Anglade) pour l'étude de la névroglie (1).

(1) Les temps principaux de la méthode d'Anglade pour la coloration de la névroglie :

I. Fixer les pièces fraîches dans le sublimé en solution aqueuse à 7 p. 100 cinq heures au minimum.

II. Débiter en fragments de faible épaisseur dans la solution suivante :

Liquide d'Anglade (trois à quatre jours à la température ordinaire) :

Solution d'acide osmique à 1/2 p. 100 dans l'acide chro-

mique à 1 p. 100 40 cc.

Acide chromique à 1 p. 100 200 cc.

Acide acétique..... 80 cc.

Eau..... 680 cc.

» La recherche des cellules nerveuses n'en a révélé qu'un petit nombre; elles étaient déformées, dépourvues de grains chromatiques et de prolongement, le noyau était représenté par un amas de chromatine avec une zone claire très réduite. Il s'agit évidemment des cellules nerveuses parvenues à un stade de raréfaction et de destruction.

» On ne trouve pas de fibres à myéline.

» La tumeur est en très grande partie constituée par de la névroglie qui se présente ici comme dans les gliomes sous des aspects un peu différents qui ne sont que des stades de l'évolution des cellules névrogliales.

» On voit d'abord les noyaux volumineux, ovoïdes, clairs avec quelques fines granulations et deux ou trois amas plus considérables de chromatine qui ont figure de nucléole. Autour de ces noyaux, on voit du protoplasme qui, par le rouge trypan, prend une coloration rose. Ce protoplasme n'entoure pas le noyau qui est généralement situé à une des extrémités de l'ovoïde qu'il forme.

» Un grand nombre de ces cellules névrogliales ne sont pourvues que du noyau et du protoplasme. D'autres, en grand nombre aussi, s'entourent de fibrilles nettement colorées en bleu. L'aspect astrocytaire se trouve alors réalisé. On rencontre dans la préparation plusieurs astrocytes jeunes.

» Enfin, la névroglie se présente en de nombreux points sous l'aspect presque exclusivement fibrillaire. On voit alors des trous-

(Suite de la note (1) de la page précédente).

- III. Laver à l'eau courante pendant vingt-quatre heures.
- IV. Série dans l'alcool : 70 degrés, deux jours ; 80 degrés, deux jours ; 90 degrés, deux jours ; absolu, deux jours.
- V. Acétone, vingt-quatre heures.
- VI. Inclusion dans paraffine à 45 degrés, trois à cinq heures.
- VII. Colorer à chaud dans une solution de bleu Victoria à 1 p. 100 ; ajouter II gouttes. d'acide oxalique à 5 p. 100 ; obtenir une coloration foncée.
- VIII. Laver avec la solution iodo-iodurée à 4 p. 100, alcool pur.
- IX. Xylol 1 + huile d'aniline 3 rapidement ; xylol pur.
- X. Xylol 1 + huile d'aniline 1 ; xylol pur.
- XI. Huile d'aniline pure. Lavage abondant au xylol. Baume.

seaux de fibres disposées parallèlement entre lesquelles, de loin en loin, on aperçoit quelques figures protoplasmiques.

» La névroglie fibrillaire est tellement dense dans la tumeur et s'associe au tissu conjonctif de telle manière qu'à un examen superficiel, notamment avec l'hématéine et l'éosine ou bien avec le bleu Victoria seul, on est tenté de ne voir dans cette association conjonctivo-névroglie que la trame fibreuse d'une tumeur.

» La double coloration bleu Victoria et rouge trypan permet de faire la distinction très nette entre ce qui est vraiment névroglie ou simplement conjonctif.

» On trouve au sein de la tumeur de très nombreux vaisseaux. Ceux-ci prédominent surtout au sein de la trame fibro-conjonctive. Parfois, et notamment au niveau du pédicule, où le tissu fibreux est assez abondant, les vaisseaux s'entourent d'un manchon conjonctif très épais.

» Dans les coupes, on voit aussi les éléments de la peau, avec cette seule particularité que la névroglie a pour ainsi dire infiltré la paroi cutanée.

» Il est impossible de dire ce qui dans le tissu conjonctif appartient aux méninges.

» La disposition générale des éléments que nous avons trouvés dans la tumeur peut s'établir ainsi :

» Pédicule formé par du tissu conjonctif, de la névroglie exclusivement fibrillaire, des vaisseaux à parois très épaisses ou bien à l'état de simples capillaires. Ce pédicule se dissocie peu à peu comme un éventail dont les branches, formées à la fois par du tissu fibreux et du tissu névroglie, mais surtout par ce dernier, limitent des espaces dans lesquels on trouve les cellules nerveuses, très rares, avons-nous dit, et l'aspect typique du gliome à prédominance cellulaire. Les branches de l'éventail ensuite semblent se rejoindre dans les interstices de la peau ».

OBSERVATION IV

Service du professeur agrégé ROCHER.

Un cas d'encéphalome chez un enfant de 18 mois.

Père 36 ans, mère 30 ans, en parfaite santé.

Trois enfants : l'aîné est âgé aujourd'hui de 11 ans, en très bonne santé ; la deuxième grossesse fut interrompue par une fausse couche de trois mois ; le troisième enfant est né à terme, la grossesse ayant évolué normalement.

A la naissance, la mère constate l'existence d'une tumeur du volume d'une noisette siégeant à la racine du nez. A 18 mois, les parents s'aperçoivent que la tumeur augmentait légèrement de volume. La famille se décide à l'intervention chirurgicale que M. le professeur Rocher lui propose. L'enfant a été sevré à 17 mois, a eu quelques légères bronchites et la varicelle. Il ne présente aucune autre malformation ou anomalie.

La tumeur est développée au niveau de la racine du nez dans le côté gauche. La peau glisse à son niveau ; la tumeur est du volume d'une petite olive ; elle est plaquée sur le squelette nasal qui ne paraît pas déformé. On peut lui imprimer quelques légers mouvements de mobilité transversale. La tumeur n'est pas fluctuante, elle donne une sensation de rénitence comme s'il s'agissait d'une tumeur fibreuse solide. Sous l'influence des cris et des efforts, on note un peu de congestion à son niveau. La pression ne la modifie pas, on ne perçoit pas de battements. La tumeur déborde légèrement la ligne médiane du côté opposé. Pas d'anomalie du squelette nasal, pas d'orifice perceptible. Les fontanelles antérieure et postérieure sont complètement oblitérées. Diagnostic : Encéphalome nasal.

Le 27 novembre, intervention chirurgicale (professeur agrégé Rocher). — Anesthésie au chloroforme : Une incision de 2 centimètres sur la partie médiane de la tumeur. On dissèque facilement cette tumeur d'avec les téguments et d'avec la racine du nez. On aperçoit deux petits orifices osseux dans lesquels le stylet s'enfonce, mais par lesquels il ne sort que du sang. Le pédicule paraît vascu-

laire, on n'aperçoit pas de liquide céphalo-rachidien. On fait trois points de suture sur la peau. Pas de drainage.

Aspect macroscopique de la tumeur. — Elle ressemble à du tissu fibreux; sa coupe est uniforme, elle présente de petites zones légèrement jaunâtres.

Suites opératoires normales. Réunion de la plaie par première intention. Exeat le 9 décembre 1922.

L'examen anatomo-pathologique de la tumeur fait par M. le Dr Anglade a donné le résultat suivant :

« Absence totale de cavité. Aucune trace de prolongement ventriculaire.

» Tumeur constituée, comme la première, par du tissu conjonctif et de la névroglie. Le tissu fibreux est très dense. Il limite des espaces dans lesquels se trouve le tissu nerveux. On le voit s'infiltrer aussi dans ces espaces.

» Ce tissu nerveux est exclusivement représenté par de la névroglie. Absence complète de cellules nerveuses ganglionnaires.

» La névroglie est surtout fibrillaire. Les cellules à protoplasma sont assez rares, mais de grande taille et pourvues de plusieurs noyaux (on en compte jusqu'à dix).

» Les vaisseaux sont très nombreux, aussi bien dans les parties fibreuses que dans les zones névrogliques.

» Dans cette tumeur, on rencontre en particulier des groupements de cellules rondes (un ou deux groupements dans chaque coupe). Ces cellules rondes ont l'aspect sarcomateux. Leur présence signifie peut-être une tendance à l'évolution vers la malignité.

» De la comparaison de ces deux tumeurs, il résulte que la disposition générale des éléments qui les constituent est la même; qu'elles sont formées par du tissu fibreux et de la névroglie pathologique. Dans l'une, on rencontre quelques rares cellules nerveuses désorganisées, dans l'autre quelques groupements de cellules rondes.

» J'ai l'impression que ces tumeurs, formées à l'origine par des fragments de méninges et de matière cérébrale, ont évolué peu à peu vers l'organisation fibro-névroglique. Les cellules nerveuses proprement dites ont succombé parce qu'elles ne sont pas aptes à se transformer, tandis que le tissu conjonctif et le tissu névroglique ont

évolué comme dans le processus fibro-gliomateux. Pour ne parler que de la névroglie, elle offre ici l'aspect que l'on rencontre dans les gliomes, dans les cicatrices, les lacunes, la sclérose cérébrale.

» Il s'agit, en somme, de fibro-gliome d'un gliome particulier d'une origine spéciale. Il est prudent de les supprimer, car ils semblent pouvoir subir la transformation maligne. »

OBSERVATION V

Docteur Robin CLARG, *American Journal of the medical sciences*, Philadelphia and New-York, 1905, p. 770.

Gliome naso-orbitaire à prolongement nasal.

1^{er} Cas. — Édouard K..., âgé de 2 ans, fut apporté à la clinique laryngologique de l'Hôpital Masachussetts, au mois d'avril 1903, pour une tumeur ronde de dimension environ d'un œuf de rouge-gorge siégeant sur le dos du nez. Sa mère dit que cette tumeur existait depuis sa naissance et lui déformait le nez. La tumeur était molle au toucher et avait la consistance d'une tumeur lipomateuse. On ne sentait aucune pulsation ni augmentation de volume sous l'influence des cris de l'enfant. Son apparence pouvait faire croire à une méninocèle possible, mais si on examinait l'enfant attentivement, on se rendait compte qu'elle n'avait aucune connexion avec la cavité encéphalique. En examinant l'intérieur du nez, on constate que la narine gauche est presque complètement obstruée par une mucosité rose ressemblant à un polype dont on ne pouvait définir l'origine. Sa connexion avec la tumeur extérieure pouvait être à peine mise en question. Un morceau de cette excroissance fut enlevé de la narine gauche par le bistouri. L'hémorragie fut abondante, mais cessa aussitôt. Cette pièce a été envoyée au docteur J.-H. Wright, directeur du laboratoire anatomo-pathologique de l'hôpital, qui fit le rapport suivant :

« L'examen microscopique du morceau envoyé montre qu'il est composé d'un tissu entièrement recouvert d'une membrane muqueuse. Le tissu qui compose la plus grande partie de cette pièce est composé surtout des fibrilles très fines et des cellules névrogli-

ques comme l'examen histologique et la réaction de coloration fibrillaire le démontrent clairement. Le tissu névroglie, qui est recouvert par une membrane muqueuse, se trouve remplacé dans certains endroits par un tissu conjonctif sous-muqueux séparant très nettement la névroglie et la membrane muqueuse. On peut voir cette névroglie infiltrer les espaces de ce tissu à la manière d'un sarcome ».

Diagnostic. — Malgré tous ces caractères, on peut considérer cette pièce comme un gliome. Le gliome peut être en continuité avec le cerveau, mais il semble plus probable au pathologiste qu'il puisse être rattaché à une tumeur tératomateuse.

Un autre cas de tumeur a été rapporté par le docteur Frédéric Cobb à la clinique laryngologique le 21 décembre 1903.

OBSERVATION VI

Gliome orbito-nasal à prolongement nasal.

Sur les formations des fissures rares du bourgeon frontal moyen (Martin SCHMITH, *Archiv für Pathologische anatomie*, t. CLXII, p. 365, Berlin, 1900).

Au premier abord, il me paraît exister un rapprochement avec le gliome du dos du nez.

L'enfant, âgé de 10 semaines, est reçu, le 10 mai 1897, à l'hôpital. Déjà à la naissance, il existait une tuméfaction au niveau de la racine du nez. Depuis, il n'a pas eu d'augmentation de volume. L'enfant est bien développé, il n'a pas d'autres malformations congénitales, excepté celle du nez.

Au-dessus de la pointe du nez, on trouve une tuméfaction grosse comme une noisette, ferme et élastique, occupant surtout la moitié droite du dos du nez et s'étendant en haut jusqu'aux os du nez; dans la direction de la cavité nasale, elle ne s'avance que très peu, formant une petite saillie. La peau qui recouvre la tumeur est tendue, luisante et non mobile.

Le 11 mai 1897, on excise un morceau des bords de la tumeur. Guérison et cicatrisation *per primam*. Le 5 juillet 1897, nouvelle excision en forme de coin; guérison *per primam*. L'enfant nous a été

présenté de nouveau; la cicatrice est à peine visible et le nez est encore large.

En juillet 1900, donc trois ans après la seconde opération, j'ai revu l'enfant. Le nez, surtout l'aile droite, est encore un peu gros et le septum cutané est large; les os du nez ont une forme normale, les yeux ne sont pas écartés d'une façon normale, le crâne, dans son ensemble, est plutôt étroit, la région de la suture frontale avance légèrement en guise de rebord. On ne sent pas de lacune.

Examen microscopique. — On trouve deux sortes de tissus : 1° la névroglie; 2° le tissu conjonctif à travées grossières.

La névroglie constitue la plus grande partie de la tumeur et se comporte partout à peu près de la même façon. La substance intermédiaire consiste en des fibres fines semblables à celle de l'écorce cérébrale normale, fibres qui ne forment jamais de travées, mais partout un feutrage, qui sont pour la plupart très denses et très rarement traversées par des lacunes petites et rondes. Les amas de cellules gliomateuses sont proportionnellement un peu plus grands que dans l'écorce cérébrale. Les éléments nerveux, les faisceaux et les cellules ganglionnaires ne se rencontrent pas. Dans certains endroits, la névroglie forme de gros amas; il y a des bandes de tissu conjonctif isolées qui pénètrent dans celle-ci sans la diviser en quartiers. Ces trainées de tissu conjonctif ressemblent à du tissu de la pie-mère. Dans d'autres endroits, le tissu fibreux, les tractus de tissu conjonctif forment des nids qui contiennent du tissu gliomateux. Ces deux dispositions se rencontrent aussi bien au centre qu'à la périphérie; dans certains endroits, le stroma conjonctif est plus abondant que la névroglie; dans d'autres parties de la tumeur, on constate la prédominance de tissu conjonctif et de petites trainées de tissu gliomateux. Le tissu conjonctif possède la forme fibrillaire avec des faisceaux qui ne sont pas strictement parallèles. Dans les grandes alvéoles du tissu gliomateux, on voit çà et là, dans le voisinage des cloisons conjonctives, de gros corps géants pouvant être compris comme des formations syncytiales du tissu gliomateux proprement dit, car elles sont avec lui en connexion immédiate. Elles possèdent des formes très variables et de leurs bords émergent des fibres nombreuses avec des divisions dychotomiques qui ressemblent

tout à fait à la substance gliomateuse intermédiaire et qui entrent dans celle-ci. Ces formations donnent l'impression d'une substance intermédiaire épaissie avec des noyaux augmentés de volume et déplacés pour la plupart à la périphérie. Elles sont plus nombreuses dans les parties à petites alvéoles dont certaines sont occupées par une seule masse syncytiale. Il est frappant que ces formations de cellules géantes se rencontrent surtout à côté des vaisseaux sanguins, ceux-ci possèdent un espace lymphatique rempli d'un contenu coagulé. Le morceau de tumeur est extirpé en plein tissu pathologique; sur une partie de sa surface se trouve encore la peau, et ici le tissu néoplasique envahit cette région; entre la peau et le tissu néoplasique s'interpose une couche mince de tissu musculaire à fibres transversales, mais sans compromettre la limitation nette de la tumeur. Le tissu vasculaire intramusculaire encercle la surface de la tumeur sans contracter de liaison ferme avec les parties de tissu conjonctif, et là où la tumeur et la peau se rencontrent, les travées de tissu conjonctives sont en relation avec celles de la tumeur.

Sur le morceau enlevé lors de la deuxième opération, on constate la même disposition de la névroglie et du tissu conjonctif que dans la partie qu'on a extirpée lors de la première opération.

OBSERVATION VII (résumée).

Docteurs ANGLADE et PHILIP, *Presse médicale*, 1920, p. 464.

Gliome de la fosse nasale droite.

Enfant de 3 jours, né à terme. Sa narine droite est obstruée par une petite tumeur rouge venant faire saillie à l'orifice de la fosse nasale. La respiration est difficile et sa face se congestionne. Les mouvements de succion prolongés sont impossibles.

On remarque un élargissement et un aplatissement de la racine du nez, l'os propre du nez semble écarté et paraît avoir perdu contact avec la branche montante du maxillaire supérieur. La tumeur est rouge lisse, rénitente, ne saignant pas au contact. Rien d'anormal dans la bouche ni dans le naso-pharynx.

Examen histologique. — La convexité de la tumeur est recouverte

par la muqueuse olfactive qui a été visiblement refoulée par le processus néoplasique. On remarque une différence d'aspect et de structure dans la zone sous-corticale et la zone centrale. Une coupe totale pratiquée au niveau du plus grand axe permet de faire les constatations suivantes :

Muqueuse : a) L'épithélium olfactif est régulièrement disposé sur le pourtour de la tumeur. Il a conservé ses caractères habituels ; b) Le tissu conjonctif sous-épithélial offre des aspects différents selon qu'on l'examine à l'une ou à l'autre des extrémités du ruban dont il entoure la tumeur.



Ce cliché a été emprunté à la *Presse médicale*.

A l'une de ces extrémités, les fibres conjonctives sont très écartées et les espaces que ces écartements réalisent sont remplis par des noyaux lympo-conjunctifs très abondants. Cette zone s'étend sur le quart environ du pourtour de la tumeur. Presque sans transition, on passe de cet aspect d'infiltration nucléaire à celui des lamelles conjonctives parallèles serrées les unes contre les autres et nullement parsemées de noyaux.

Au-dessous de cette zone de fibres conjonctives et de noyaux, on remarque un très fin réseau lâche de fibres colorées en bleu dans les

mailles duquel on voit des masses amorphes pointillées, de petites masses rouges fusiformes ou triangulaires à la périphérie desquelles se place un noyau rond ou ovalaire à deux ou trois nucléoles. A ce niveau, la néoformation vasculaire est très abondante; on assiste à la production des masses gliomateuses à prédominance fibrillaire.

Au-dessous du chorion, le réseau fibrillaire est très dense. Les fibrilles sont cependant fines, elles entourent les masses protoplasmiques colorées en rouge par le trypan picriqué. Ces masses atteignent parfois les dimensions des cellules dites neuro-formatives et dont l'un de nous a démontré le caractère neurologique. Au surplus, sur la nature de ce réseau, sur l'identification des cellules interstitielles, aucune hésitation n'est possible, il s'agit d'un gliome.

Au voisinage du hile la néovascularisation prédomine. On y remarque de véritables lacs sanguins en même temps que la présence d'un amas considérable de cellules rondes.

OBSERVATION VIII

Docteur Robin CLARC, *American Journal of the medical science*, Philadelphia and New-York, 1905, p. 770.

Gliome de la fosse nasale gauche.

W..., âgé de 10 semaines, fut apporté à l'hôpital le 21 décembre 1903. Le père raconte que son enfant n'avait jamais bien respiré depuis sa naissance et qu'il avait remarqué une tumeur dans sa narine gauche. L'enfant paraissait en excellente santé et prenait sa nourriture normalement. En examinant l'enfant, on remarqua dans la narine gauche une masse polypeuse qui obstruait complètement la cavité. La tumeur s'insérait assez haut dans le nez. On enleva un morceau pour l'examen microscopique, l'hémorragie fut abondante, mais fut aussitôt arrêtée par une compression. Le rapport anatomopathologique sur cette pièce et sur une autre enlevée en février 1904 fut le suivant :

Le 21 décembre 1903 et le 29 février 1904, deux petits morceaux furent excisés du septum nasal. L'examen microscopique de ces

deux pièces montre l'existence, au-dessous de la muqueuse, des parties de tissu qui ont la structure et la réaction de coloration d'un tissu gliomateux. Le tissu est composé de cellules et de fibrilles de diverses proportions. Quelques-unes de ces cellules sont très vastes et pourvues de nucléoles à l'une de leurs extrémités, les autres ont un processus fibrillaire. Par endroit, ce tissu gliomateux apparaît envahi par des espaces lymphatiques distendus. Les travées de tissu gliomateux peuvent être aperçues dans la sous-muqueuse très près de la membrane muqueuse propre.

Un autre morceau fut enlevé le 20 avril et le rapport anatomo-pathologique montra les mêmes éléments pathologiques, la névroglie et les fibrilles, comme dans les deux premiers cas.

OBSERVATION IX

Gliome du nez (Dr Ludolf SUSSENGUTH, *Archiv für Pathologische anatomie*, t. CXCV-CXCVI, p. 538, Berlin, 1909).

Notre observation se rapporte à une tumeur qui a été examinée au laboratoire de l'Hôpital Altona. La tumeur concerne un enfant âgé de 11 jours se portant bien. D'après les indications du médecin traitant, l'enfant est né sans aucune autre malformation. Déjà à la naissance, on remarqua au-dessus de la racine du nez une petite tumeur du volume d'un haricot, allongée et ronde, dure, qui n'augmenta pas de volume au cours de nos examens.

La peau est adhérente, tandis que la tumeur est mobile sur la profondeur. L'extirpation de cette tumeur, en grande partie située dans le tissu sous-cutané, était facile et sans difficulté avec la peau adhérente et dans la profondeur séparée de la musculature. Aucune malformation au niveau des os; l'enfant se porte bien.

Examen microscopique. — On trouve des cellules pour la plupart rondes et ovales; les cellules en araignées sont très nombreuses, pourvues d'une couche de protoplasme pâle que l'on ne voit pas bien par places. Elles sont tantôt serrées les unes contre les autres, de grandeur variable, pourvues d'un noyau faisant saillie sur les bords. Le réseau chromatique a une structure fine, avec plusieurs

corpuscules de nucléoles qui se détachent facilement. Les mitoses sont peu nombreuses. On trouve des cellules, pour la plupart de grande taille, dispersées dans les lacunes de tissu conjonctif, mais aussi étant placées en nombre considérable avec un protoplasme particulièrement clair et gonflé, comme une vessie dont le noyau et la structure fortement colorée sont refoulés à la périphérie, réalisant ainsi la forme d'un anneau. De plus, on reconnaît de très grands éléments, des cellules polymorphes avec de grandes masses de protoplasme amorphe et hyalin se trouvant en groupe et renfermant plusieurs noyaux, dont trois ou cinq sont placés généralement les uns à côté des autres à la périphérie. Ces cellules se trouvent enfermées dans un grand réseau à mailles formées de faisceaux extrêmement fins, délicats et étroits, dont les uns ont une direction droite, les autres étant sinueux. Par endroit, ces faisceaux sont entremêlés, très compacts, se croisant les uns avec les autres dans des sens différents. Ces travées fibrillaires se colorent en jaune foncé par la méthode de van Gieson, en jaune pâle par la méthode de Mallory. Les protoplasmes de ces cellules émettent deux ou trois prolongements qui paraissent se réunir; la plupart des vaisseaux passent à côté des cellules; fréquemment, les noyaux des cellules sans protoplasme sont entourés par de petites fibrilles. A travers la substance néoplasique passe une charpente de tissu conjonctif, coloré par les méthodes déjà mentionnées. Cette charpente consiste en de grandes travées sinueuses de largeur variable, se groupant le plus souvent autour des vaisseaux sanguins à paroi mince; ceux-ci sont assez nombreux, dépourvus de gaines lymphatiques périvasculaires; cette charpente forme des septa encerclant la tumeur par petits foyers et envoie en même temps de fins prolongements collagènes qui augmentent de volume vers la périphérie. Dans la préparation colorée, on peut apercevoir quelques parties ovales plus claires, délimitées par d'étroites travées de tissu conjonctif; quelques endroits sont plus riches en cellules disposées dans un réseau formé de faisceaux à larges mailles et enfin un grand nombre de capillaires très fins auxquels sont intimement liés les faisceaux. On ne peut nullement prouver l'existence d'autres éléments du système nerveux central, tels que les cellules ganglionnaires et les faisceaux nerveux.

Dans le parenchyme de la tumeur, çà et là, on trouve de petites hémorragies, mais il n'y a pas de parties nécrosées. On peut délimiter nettement la tumeur à la base avec les parties voisines de la peau, celle-ci étant dépourvue de fibres élastiques. Quelques glandes cutanées sont entourées par la masse néoplasique ; dans quelques autres endroits, les cellules néoplasiques pénètrent jusque dans les couches superficielles de la peau.

HISTORIQUE

La notion des hernies cérébrales est très ancienne. Les chirurgiens du moyen âge nous présentaient les tumeurs cérébrales sous différentes formes, en les faisant comparer au scrotum, aux cornes et aux priapes.

Ambroise Paré, dans ses œuvres, nous parle d'un fameux monstre de Turin qui portait une corne au sommet de la tête.

Le chirurgien Ledran, en 1731, pour la première fois, a constaté sur la tête d'un nouveau-né une grosseur qui siégeait au niveau de l'un des pariétaux. Il croyait qu'il s'agissait d'une hernie cérébrale, mais en réalité on se trouvait en présence d'un céphalématome, lequel guérit par compression.

Au cours du XVIII^e siècle, les travaux de Cornivus nous montrent pour la première fois la signification exacte de ces tumeurs. Cornivus leur a donné le nom d'encéphalocèle, mais les auteurs de cette époque ne pouvaient précisément faire une distinction avec les autres affections congénitales et ils confondaient l'hydrencéphalocèle avec méningocèle et inversement.

Meckel à son tour a décrit les encéphalocèles. Pour lui, c'est une tumeur plus ou moins considérable de l'encéphale qui sort en dehors du crâne, soit par les trous normaux, soit par une fissure temporaire, telle que la fontanelle. Cette portion de cerveau hernié est couverte ou non par les téguments.

Au début du XIX^e siècle, Nœgèle et Cloquet développent la question de hernie congénitale du cerveau, mais ne donnent pas la description anatomo-pathologique. Plus tard, Breschet, Moreau, Velpeau et Malgaigne donnèrent quelques descriptions

anatomo-pathologiques et s'efforcèrent de jeter quelques notions plus précises.

Geoffroy-Saint-Hilaire, en 1836, donnait les dénominations diverses de *notencéphale*, *præncéphale*, *podencéphale*, *hyperencéphale*, *iniencéphale*, *exencéphale* aux différentes variétés de tumeurs où l'encéphale est située en dehors et en différents endroits de la calotte crânienne.

Les thèses de Le Courtois et Leriche témoignent un progrès rapide dans les affections congénitales du cerveau et du crâne.

Larger, dans ses travaux, donne une définition très claire sur une des variétés de tumeurs congénitales du cerveau. Il réserve le nom d'*exencéphale* à l'encéphalocèle congénitale, tumeur siégeant en dehors du crâne et communiquant avec le cerveau par un orifice de dimension très variable.

Les *encéphalocèles acquises* méritent seules le nom de hernie du cerveau. Elles doivent être distinguées des encéphalocèles congénitales qui sont une variété de tumeurs cérébrales produite dans la période embryonnaire ou pendant la vie fœtale. Le professeur Berger les désigne sous le nom d'*ectopie de cerveau*.

Le professeur Berger, dans son important travail sur les encéphalocèles (*Revue de chirurgie*, 1890), a décrit, sous le nom d'*encéphalome*, une autre variété de tumeur cérébrale. Ses travaux ont éclairé la question anatomo-pathologique et ont permis de confirmer la présence d'un tissu néoplasique.

Les observations inédites du professeur agrégé Rocher et les travaux du professeur agrégé Denucé sur les malformations congénitales donnent des explications claires et suffisantes sur le développement et la genèse de ces tumeurs.

Les thèses récentes de M^{me} Deloff, de Claire, de Ott, de Vieillard, de Fabre et d'Andrieux peuvent être consultées avec le plus grand intérêt.

Le nom d'*encéphalome* se trouve encore mentionné et bien défini au point de vue anatomo-pathologique dans les travaux de Sklifassowsky et Lissenkoff.

DÉFINITION

Les encéphalomes sont des tumeurs congénitales du cerveau, siégeant à la partie antérieure du crâne, dans la région frontale, orbitaire ou nasale, qui, à la suite d'un vice du développement des parties constitutives du crâne et de l'encéphale, dans la période embryonnaire ou pendant la vie fœtale, font issue de la cavité crânienne par un orifice très rétréci qui a la tendance de s'oblitérer progressivement. Ils sont du volume d'une olive à celui d'une petite noix. De consistance dure, fibreuse, ils ne sont jamais réductibles. La pression légère ou forte ne provoque aucun trouble cérébral. Ils ne présentent pas de fluctuation, et s'ils contiennent du liquide, celui-ci est résorbé assez rapidement.

De même que l'encéphalocèle, la poche contient une partie du cerveau ectopie profondément modifiée, méconnaissable à l'examen microscopique ; il est entouré par des enveloppes elles-mêmes méconnaissables toujours en état de prolifération intense.

A côté des encéphalomes, nous allons mentionner la définition de la hernie du cerveau établie par Larger. « La hernie du cerveau, nous dit Larger, est une tumeur congénitale du crâne et de la face avec lésion concomitante plus ou moins profonde du cerveau et du crâne, à siège déterminé, essentiellement constituée par un diverticulum de grosseur variable, des méninges et du cerveau, rarement des méninges seules, avec ou sans liquide séreux. »

Virchow avait proposé de lui donner le nom de *spina bifida occipitis*, Cruveilhier celui de *spina bifida cranien*, et Geoffroy-

Saint-Hilaire d'*exencéphale*. Ce dernier, dans son mémoire, disait : « L'exencéphalie est caractérisée par un cerveau mal conformed, plus ou moins complet, et placé, au moins en partie, hors de la cavité craniennne, elle-même très imparfaite.

Les encéphalomes ne sont pas les seules tumeurs congénitales du cerveau, il y a encore quatre variétés que nous devons énumérer et bien définir. La méningocèle, l'encéphalocèle, la méningo-encéphalocèle et l'hydrencéphalocèle constituent ces quatre dernières variétés.

Ces différentes dénominations tiennent au contenu de la tumeur. Si celle-ci est formée par les enveloppes seules du cerveau et contient du liquide, il y a méningocèle ; si la tumeur à côté des membranes contient une partie de substance cérébrale, il y a méningo-encéphalocèle ; si la tumeur ne contient qu'une partie de cerveau et que les enveloppes, pour une cause, fassent défaut, il y a encéphalocèle. Pour Broca, l'encéphalocèle est une malformation congénitale caractérisée par la présence d'une partie de l'encéphale ou de ses enveloppes en dehors du crâne. Il s'agit, par conséquent, d'une ectopie, c'est-à-dire d'un développement en dehors du crâne et à travers un orifice d'un cerveau qui était primitivement en bonne place. Enfin, si la tumeur est distendue par du liquide abondant contenu dans l'intérieur d'un ventricule dilaté, il y a hydrencéphalocèle.

Voilà donc, très brièvement exposée, la définition de ces quatre dernières variétés de tumeurs cérébrales qui proviennent d'un même vice de conformation, caractérisées par l'ectopie d'une partie de l'encéphale et de ses enveloppes et présentant des états anatomiques différents.

FRÉQUENCE

Les encéphalomes sont des tumeurs congénitales du cerveau qu'on rencontre très rarement. Ils ont pour siège habituel la partie antérieure du crâne, ou plus exactement, suivant Larger, le trajet de la première fente branchiale. Il arrive souvent que le médecin n'en rencontre aucun cas pendant toute sa vie.

Les autres variétés de tumeurs cérébrales s'observent un peu plus fréquemment. Nous allons citer quelques statistiques que nous avons empruntées à plusieurs auteurs, nous montrant le nombre observé pour chaque variété.

Trélat, sur plus de 12.000 accouchements, a observé 3 cas; Vines, sur 5.000 accouchements, cite 1 seul cas; Muller, dans la Maison des Enfants trouvés de Moskou, pour l'époque 1870-1880, a rencontré 42 cas de tumeurs cérébrales sur un total de 122.430, ce qui donne 1 cas pour 3.000 enfants. A la Maison des Enfants trouvés, à Saint-Petersbourg, pour une durée de trente ans, de 1855 à 1885, sur un total de 266.755 enfants, on a observé la malformation 74 fois, donc 1 cas pour 3.606. Le professeur Frœrich, au cours de sa carrière, a rencontré 1 seul cas de méningo-encéphalocèle qu'il a opéré avec succès.

Meckel et d'autres auteurs pensent qu'elles sont plus fréquentes chez les filles que chez les garçons; Geoffroy-Saint-Hilaire pense le contraire. Selon les 29 observations de Larger, il y a 18 filles et 11 garçons. La statistique de Spring nous montre 35 filles et 24 garçons. Il en résulte que ces tumeurs cérébrales s'observent dans les deux tiers des cas chez les filles. Il n'en est pas toujours ainsi; dans une statistique de Muller, nous trouvons, sur 42 cas, 24 sujets mâles et 18 femelles atteints

de ces malformations congénitales. Il est donc impossible d'établir une règle générale; toutefois, on peut dire qu'elles sont aussi fréquentes chez les filles que chez les garçons.

Les encéphalocèles se développeraient, d'après certains auteurs, plus fréquemment à la région postérieure, occipitale, ce que les statistiques de Spring, de Lawrance, de Wallman, de Houel et de Reali nous démontrent :

Lawrance, sur 75 cas, 53 occipital, 22 cas antérieurs, frontalix;

Spring, sur 60 cas, 40 cas occiput, 14 cas sur le front, 6 cas à siège indéterminé;

Wallman, sur 44 cas, 24 cas occiput, 20 cas région antérieure;

Houel, sur 93 cas, 68 cas région occipitale, 14 cas région frontale, 6 cas à la base;

Reali, sur 141 cas, 86 cas région occipitale, 33 cas région frontale, 22 cas d'autres localisations.

Cependant, les statistiques de Malis et Lissenkoff nous démontrent que les encéphalocèles seraient plus fréquemment observées sur la région antérieure.

Le premier auteur a trouvé, pour 132 cas, 95 cas de hernies antérieures et 32 cas de hernies postérieures; le second trouve, sur 147 cas, 107 cas de hernies congénitales antérieures, 33 postérieures, et 5 cas de hernies à différents autres endroits. A l'Hôpital Sainte-Olga, à Moscou, pour une période de cinq ans, de 1887 à 1892, sur 29.153 malades, on a rencontré 22 cas de hernies congénitales du cerveau, dont 16 avaient pour siège la région antérieure, 4 la région postérieure, et 2 cas n'ont pas été déterminés quant à leur localisation. Larger pense que ces malformations congénitales sont aussi fréquentes à la région antérieure qu'à la région postérieure, et sur ces 85 cas observés 44 étaient à la région antérieure et 41 à la région postérieure. A l'heure actuelle, il est impossible de dire qu'elles sont plus fréquentes à la région antérieure qu'à la région postérieure et inversement; on les observe invariablement sur l'une et l'autre parties du crâne.

Nous ne devons pas terminer ce chapitre sans mentionner le tableau synoptique de Larger nous montrant le nombre de cas observés aux régions antérieure et postérieure pour chaque variété de tumeurs cérébrales.

Région antérieure :

- 3 cas de méningocèles ou tumeurs kystiques au niveau de la racine du nez ;
- 8 cas d'encéphalocèles au niveau de la racine du nez ;
- 4 cas d'encéphalocèles sur l'angle interne de l'orbite ;
- 3 cas d'encéphalocèles sur l'angle interne et le canal lacrymo-nasal ;
- 2 cas d'encéphalocèles entre l'ethmoïde et le sphénoïde et à la voûte palatine.

Région postérieure :

- 1 cas de méningocèle ou tumeur kystique sur la protubérance occipitale externe ;
- 7 cas de méningocèles siégeant à la région sous-occipitale ;
- 3 cas de méningocèles à siège indéterminé ;
- 1 cas d'encéphalocèle à siège sus-occipital ;
- 4 cas d'hydrencéphalocèles à siège sus-occipital ;
- 2 cas d'hydrencéphalocèles à siège sur la protubérance occipitale externe ;
- 3 cas d'hydrencéphalocèles à siège sous-occipital.

Cette statistique de Larger nous démontre qu'en particulier les encéphalocèles ont pour siège habituel la partie antérieure du crâne et de la face, exactement le trajet de la première fente branchiale, tandis que toutes les autres variétés de tumeurs se trouvent à la région occipitale. On peut donc comprendre aisément que les encéphalomes qui proviennent des encéphalocèles par des causes encore mal élucidées, auraient le même siège que ces dernières à la partie antérieure du crâne et de la face.

ÉTIOLOGIE

Malgré les nombreux travaux qui ont été publiés jusqu'à présent, l'étiologie des tumeurs cérébrales n'est pas complètement élucidée et très souvent on est obligé de faire des hypothèses.

Parmi les causes qu'on a invoquées, c'est une hydropisie précoce qui distend les vésicules cérébrales embryonnaires. D'autres ont établi que cette hydropisie ventriculaire serait due plus tard à l'exagération de pression artérielle. L'obstruction des voies par lesquelles passe le liquide ventriculaire qui s'écoule dans les espaces sous-arachnoïdiens et le sinus veineux produirait de même certains obstacles dans le développement normal du cerveau et du crâne.

Il faut signaler encore comme une cause indéniable, d'après certains auteurs, les adhérences qui se produiraient très tôt au moment même de la formation de l'amnios. Spring rapporte une quinzaine d'observations où les tumeurs cérébrales coïncidaient avec l'existence d'*adhérences amniotiques*.

Les traumatismes de la mère pendant les premières semaines de la grossesse provoqueraient des déchirures de la membrane amniotique et favoriseraient la production de la tumeur.

Dans quelques cas, la mère accusait une chute, un choc, un effort pendant la gestation suivi de sensations douloureuses dans le bas-ventre.

Dareste a bien démontré que les *adhérences consécutives à des lésions traumatiques* de l'amnios sont une cause incontestable à la production de ces tumeurs congénitales. A cet égard, on connaît les célèbres expériences de Geoffroy-Saint-Hilaire

qui, en tourmentant en diverses manières les œufs fécondés en état d'incubation, a produit ainsi des malformations parmi lesquelles la fissure spinale. Les monstruosité pseudencéphalique et anencéphalique résultant, d'après lui, de violences physiques et de vives émotions auxquelles les animaux sont peu exposés, restent exclusivement propres à l'homme. Dans leurs observations, Geoffroy-Saint-Hilaire et Lannelongue ont noté les cas de monstres pseudencéphales où la mère avait, durant la grossesse, reçu quelques traumatismes ou éprouvé une frayeur violente. Les affections morales, violentes et brusques sont donc une des causes immédiates.

Dans le Congrès de la Société italienne d'obstétrique et de gynécologie tenu à Rome en 1896, Giglio invoque l'action de la *syphilis*, de la *tuberculose* et de l'*alcoolisme* pour expliquer la pathogénie des monstres. D'après lui, il existe des relations étroites entre hydramnios et les lésions des annexes fœtales par troubles de la circulation utéro-placentaire. La monstruosité ne provient donc pas directement de l'hydramnios, mais d'un agent infectieux toxique qui exerce son influence sur les spermatozoïdes et les ovules et par leur intermédiaire sur les blastèmes de l'embryon dont le développement ne marche pas de pair. Dans 6 cas de monstres observés par Giglio, on a pu incriminer constamment la syphilis et dans 1 cas la syphilis et la tuberculose. Dans 1 cas présenté à la Société d'anatomie par Lannelongue en 1868, la mère était phtisique. Dans 1 cas de M. Chartruil, le père était alcoolique. Le docteur Balard (de Bordeaux) a communiqué à la Société anatomo-clinique, le 25 avril 1920, 2 cas où les parents de l'enfant étaient syphilitiques ; 1 autre cas, le 22 décembre 1919, où la réaction de Wassermann était positive chez la mère ; dans une troisième observation, on révèle 1 cas où le père était paludéen.

Il en résulte que la syphilis, l'alcoolisme, la tuberculose, le paludisme et, en dernier lieu, le rachitisme, paraissent avoir joué un rôle indéniable dans la production des monstres, mais il n'en est pas moins vrai qu'ils aient une influence sur la production des malformations congénitales du cerveau et du crâne.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les tumeurs que nous étudions dans notre thèse sous le nom d'encéphalome, la dénomination proposée par Berger que nous avons adoptée, présentent les mêmes caractères cliniques et anatomo-pathologiques avec les gliomes et les fibro-gliomes. M. le professeur agrégé Rocher et le docteur Anglade ont désigné ces tumeurs sous le nom de glio-fibromes, puisque celui d'encéphalome aurait une plus large signification et engloberait peut-être un grand nombre de tumeurs du cerveau ayant la même origine. Nous exposerons très brièvement les caractères anatomo-pathologiques de ces tumeurs en nous basant sur les examens histologiques rapportés dans nos observations.

Ces tumeurs sont uniques, rarement multiples. Elles siègent en avant sur la ligne d'union entre la face et le crâne, c'est-à-dire à la glabelle, aux angles et dans le fond de la cavité orbitaire, au niveau du conduit lacrymo-nasal, dans le sillon naso-genien, dans les fosses nasales ou dans la cavité mucopharyngienne. Si on réunit par une ligne les divers orifices de sortie correspondant à chaque tumeur, nous dit Larger, on obtient exactement le trajet de la première fente branchiale.

La peau qui recouvre la tumeur est tantôt mince, mal nourrie, tantôt elle est le siège de dilatations vasculaires : angiome et lipome. Elle est mobile, mais elle peut adhérer aux plans sous-jacents. Elle peut aussi porter des traces d'adhérences amniotiques anciennes qui se présentent sous l'aspect de cicatrices parfaitement reconnaissables. D'après le professeur M. Denucé, les traces d'adhérences amniotiques sur la peau seraient dues généralement au non-développement du derme et du tissu cellu-

laire sous-jacent, par suite de la non-séparation de la tumeur et du feuillet ectodermique. Quand cette séparation est effectuée, la peau a son aspect et sa constitution normaux. A l'examen microscopique, on peut voir la pénétration profonde de la névroglie et du tissu fibrillaire dans les téguments et il arrive très souvent que certains endroits de la peau sont tellement envahis par ce tissu néoplasique, qu'il est impossible de les reconnaître.

Quant aux méninges : l'arachnoïde, la dure-mère et la pie-mère, nous n'avons pu constater, dans aucun cas de ces tumeurs, leur existence.

On pensait, autrefois, que la substance nerveuse contenue dans la tumeur avait une constitution anatomique identique à celle de la partie normale de l'encéphale sous-jacent. Plus tard, on s'est rendu compte, par les nombreux examens histologiques, des changements très importants se passant à l'intérieur de la tumeur et que les parties constitutives de la portion ectopée du cerveau s'étaient profondément modifiées au point de vue structural.

M. le Dr Anglade a examiné les tumeurs des observations III et IV au point de vue anatomo-pathologique et il a trouvé les mêmes éléments pathologiques dans les deux cas. La première tumeur est constituée par deux sortes d'éléments : les uns formant soutien représentés par des fibres conjonctives de gros calibre fasciculées délimitant des espaces dans lesquels étaient contenues de fines fibrilles parallèlement disposées, et les grandes cellules à protoplasme faiblement coloré en rose très pâle par l'hématéine-éosine, pourvues d'un ou de plusieurs noyaux volumineux situés à la périphérie, à graines chromatiques multiples dont deux ou trois prenant, par leur plus grand volume, figure de nucléoles. Dans les espaces de ces travées conjonctives, il existe des formations vasculaires très abondantes; par endroit, on voit, dans le tissu lâche, les capillaires avec endothélium et la tunique conjonctive. La méthode de Nissl révèle la présence, dans les espaces, de quelques rares cellules nerveuses du type pyramidal moyen; aucune d'elles n'offre des contours réguliers; les grains chromatiques sont absents; le

noyau est excentrique et déformé. On ne compte pas plus de quatre à cinq cellules sur chaque coupe. La méthode de Loyez à l'hématoxyline ferrique après fixation au sublimé ne met en évidence qu'un très petit nombre de fibres à myéline. Les coupes colorées par le bleu Victoria (méthode d'Anglade) et rouge trypan sont d'une lecture aisée. Le pédicule est constitué par la névroglie, reconnaissable à ses fines fibrilles tassées les unes contre les autres, électivement colorées en bleu-violet. Le reste de la tumeur est constitué par des travées conjonctives et névrogliales moins serrées se pénétrant réciproquement. La névroglie se trouve à tous les stades de son évolution : noyaux isolés, noyaux avec raquette protoplasmique du type neuroformatif, et enfin la névroglie à prédominance fibrillaire.

La seconde tumeur présente presque les mêmes caractères ; les travées fibreuses et névrogliales sont plus denses et plus pauvres en noyaux. Dans les îlots, l'évolution de la névroglie vers le stade fibrillaire, vers la formation d'un réseau dense, est plus avancée. Dans les mailles du réseau, on voit de grandes masses protoplasmiques du type neuroformatif ; ce sont, en réalité, de gros astrocytes. La tumeur ne fait pas corps avec la peau. Au sein de cette tumeur, on trouve des nids de cellules rondes identiques à celles du sarcome globo-cellulaire.

On sait que la névroglie a une tendance à se multiplier, à proliférer ; en même temps que les éléments nobles du cerveau, les cellules nerveuses se développent, augmentent de volume émettent les prolongements protoplasmiques ; elles sont donc en relation directe de la fonction. Dans le cas particulier, la névroglie, suivant sa prédominance et sa tendance à la multiplication, a envahi la presque totalité de la tumeur, et les cellules nerveuses, prises dans cet enchevêtrement, ont été vouées à la mort.

Il faut donc retenir trois éléments essentiels qui entrent dans la constitution de ces tumeurs : la névroglie à tous les stades de son évolution, le tissu conjonctif et les vaisseaux. Quant aux cellules nerveuses, on les trouve quelquefois en très petit nom-

bre; elles sont alors déformées, atrophiées, étouffées par de larges trainées de névroglies fibrillaires, sans prolongements protoplasmiques, dépourvues de chromatine, gravement compromises dans leur fonction normale.

Les 2 cas de ces tumeurs provenant de la littérature américaine, publiés par le docteur Robin Clare, et les 2 autres de la littérature allemande, des docteurs Martin Schmith et Süssenguth, présentent les mêmes caractères histo-pathologiques avec les tumeurs observées et communiquées à la *Presse médicale*, par nos maîtres, les professeur agrégé Rocher, docteur Anglade et docteur Philip. Nous les publions dans notre thèse sans faire dans ce chapitre de commentaires, pour éviter des redites inutiles.

La tumeur peut contenir un canal mettant en communication la cavité ventriculaire avec les espaces méningés avec l'extérieur; alors il existerait un orifice osseux qui entoure le pédicule. Nous avons eu l'occasion de trouver 1 seul cas, dans l'observation I provenant du service du professeur Piéchaud, où le malade, après l'extirpation de la tumeur, présentait au point correspondant du pédicule un petit orifice par lequel s'écoula le liquide céphalo-rachidien, et l'enfant succomba trois jours après sa sortie de l'hôpital, probablement par une méningo-encéphalite. Dans tous les autres cas, nous n'avons pas trouvé l'orifice, le pédicule était inséré sur la paroi osseuse.

Le professeur agrégé Rocher et le docteur Anglade ont attiré l'attention sur ce fait (*Presse médicale*, février 1923) « que ces excroissances sont remarquables surtout par le fait qu'elles renferment un tissu nerveux dont l'aspect ne ressemble à aucun de ceux que l'on peut observer dans les diverses parties du cerveau des enfants normaux du même âge. Bien plus, la névroglie qui s'y trouve offre des caractères tels qu'on n'en voit jamais de semblables au cours de son développement ontogénique. Par contre, l'analogie est complète avec ce qu'on trouve dans les gliomes. Mêmes cellules à corps et à prolongements protoplasmiques colorables; mêmes astrocytes géantes, qualifiées sans

raison de neuroformatives, car la présence autour de leurs expansions de fibrilles névrogliques les ramènent définitivement à une variété de cellules névrogliques ; mêmes réseaux fibrillaires parfois exclusifs de toute forme cellulaire ou même nucléaire, mêmes néoformations vasculaires ».

PATHOGÉNIE

Nous allons maintenant passer en revue toutes les théories qui ont été émises jusqu'à présent pour expliquer la genèse de toutes les malformations congénitales du cerveau et du crâne, en particulier les encéphalocèles et les encéphalomes.

On sait bien que ces lésions ne sont pas, comme on l'a admis longtemps sous des formes diverses, des hernies d'encéphale, puisque les tissus extériorisés n'ont jamais été dans la boîte crânienne. Avant d'énumérer les théories des tumeurs du cerveau en général, nous allons aborder la question des encéphalocèles, celles-ci constituant l'élément de transition des encéphalomes.

L'encéphalocèle, de même que l'encéphalome, résulterait, d'après les anciens auteurs, d'une malformation primitive du névraxe, d'un vice de l'évolution de l'une des vésicules cérébrales, dont une portion ectopique et malformée s'oppose à la marche normale de l'ossification au point correspondant du squelette crânien. La perforation de l'os est donc secondaire et non primitive. Mais alors, comment expliquer la présence d'éléments nerveux atypiques? Cette question n'a pas pu être tranchée d'une façon définitive et toutes les hypothèses restent inadmissibles.

Théories de la période fœtale.

a) *Arrêt de l'ossification du crâne.* — Cette théorie, comme une des plus anciennes défendues par Cornivus et Niemeyer en 1842, explique que les encéphalocèles sont dues à une ossifi-

cation retardée et irrégulière des os du crâne, une véritable altération pathologique, à laquelle on a donné le nom de *cranio-tabes* fœtal. Cette altération consisterait en un véritable amincissement général des os de la voûte crânienne plus prononcé en certains points, pouvant aller jusqu'à faire perdre à l'os sa vitalité, jusqu'à faire disparaître toute trace même de substance osseuse. Cette théorie n'explique nullement pourquoi la substance osseuse fait défaut en certains endroits plutôt que dans certains autres. Il ne nous explique pas quelle est la force qui pousse le cerveau à faire hernie à ces points, tandis que les parties avoisinantes ne sont nullement soulevées. D'autre part, on ne rencontre pas chez ces malades des lésions rachitiques qui expliqueraient dans une certaine mesure cette ossification retardée.

b) *Ossification prématurée du crâne.* — Cette théorie de Wirchow et Talco montre que l'encéphalocèle est due à une suture prématurée des os du crâne. L'ossification précoce de certaines sutures, « en rétrécissant quelques-uns des diamètres du crâne, pouvait obliger le cerveau à s'échapper par certains autres endroits non encore envahis par l'ossification ».

Ackermann, acceptant cette théorie, nous dit que l'encéphalocèle et l'hydrencéphalocèle sont deux états absolument différents par leurs caractères anatomiques et leur mode de développement. Dans le premier cas, le cerveau s'échappe à travers une lacune préexistante sous l'influence de sa croissance et de son poids; dans l'autre, au contraire, c'est une hydropisie qui distend leurs parties centrales et qui s'oppose à la réunion des parois crâniennes ou bien les perfore. La première variété de tumeur est liée à une diminution et la dernière à un accroissement de la pression intracrânienne. Dans le premier cas, le crâne est réduit dans tous ses diamètres, tandis que dans le dernier cas le crâne présente une augmentation de tous ses diamètres. Les modifications de la forme extérieure qu'il a considérée comme caractéristique de ces états, et sur lesquelles il a étagé son système pathologique, ne sont constantes ni pour l'une, ni pour l'autre variété. Ainsi Spring a publié les observations

dissemblables de sujets atteints d'encéphalocèles qui avaient un crâne assez normalement conformé.

c) *Hydrocéphalie ventriculaire*. — Spring, par un grand nombre d'observations, a expliqué cette affection par la formation d'une hydropisie enkystée d'une corne ventriculaire. Cette théorie porte le nom d'hydrocéphalie ventriculaire. Spring admet que l'hydrencéphalocèle est due à une hydropisie des cavités ventriculaires de l'encéphale. La paroi osseuse sera usée et l'encéphale se herniera partiellement. Spring prétend que la tumeur congénitale du cerveau ne se fait jamais au travers des sutures ou des fontanelles, mais qu'elle se produit toujours par une ouverture accidentelle.

Serres envisageait un arrêt de développement primitif du crâne. Le cerveau n'étant pas bien contenu dans la boîte crânienne sortirait par une ouverture accidentelle du crâne. Il admet que chez l'embryon à l'état normal, le crâne est d'abord largement ouvert à son sommet et qu'il ne se ferme pas par la soudure des parois latérales. Quand l'accroissement de ces parois (latérales) crâniennes éprouve un arrêt ou un retard, elles ne peuvent pas arriver au contact, il resterait une fissure par laquelle la portion correspondante de cerveau ferait issue en dehors du crâne.

Pour les uns, les causes de la formation et le développement de ces tumeurs cérébrales sont le défaut d'ossification du crâne ; pour les autres, la malformation primitive du cerveau.

Théorie de la période embryonnaire.

Cette théorie a été adoptée par la plupart des auteurs : Maligne, Richer, Leriche, Larger et Berger. D'après cette théorie, la tumeur serait due à un arrêt de développement du crâne membraneux aux premiers jours de la vie embryonnaire.

Tout d'abord, il faut savoir que la couche celluleuse entoure le tube neural et la chorde dorsale dans le premier stade de développement de l'embryon. A un moment donné, elle se prolonge en s'étalant au-dessous des vésicules cérébrales primor-

diales, puis remonte en couches moins épaisses sur ces vésicules qu'elle finit par envelopper d'une façon complète. Cette enveloppe, formée de lames provertébrales céphaliques, constitue le crâne membraneux au-dessous duquel se forment les méninges, la paroi osseuse et le périoste. C'est à l'obstacle que l'encéphale met à l'enveloppement des lames provertébrales qu'il faut attribuer la production de la tumeur congénitale.

Cruveilhier a donné une autre explication de la théorie embryonnaire : « Par suite d'une suture incomplète des lames céphaliques, il se produirait une fissure primitive, un *spina bifida cranien*, et le cerveau se développerait en partie dans la cavité crânienne, en partie au dehors en ectopie. De même, lorsque le capuchon céphalique ne se réunira pas au premier arc branchial, la fissure occupera la première fente branchiale. »

Lorsqu'on se trouve en présence d'un *spina bifida* chez un sujet atteint en même temps d'encéphalome, d'encéphalocèle ou d'une autre variété de tumeurs congénitales du cerveau, nous sommes conduit à voir là un même groupe de malformations embryonnaires connexes et contemporaines de l'occlusion de la gouttière vertébrale et du crâne. Il s'agirait, suivant Meckel, d'une fissure primitive embryonnaire.

Dans le premier cas, nous avons le *spina bifida*, dans le second le *cranium bifidum*, suivant l'expression de Virchow.

Nous allons exposer brièvement dans ce chapitre un schéma de Leriche faisant comprendre le développement des tumeurs du cerveau dans la période embryonnaire.

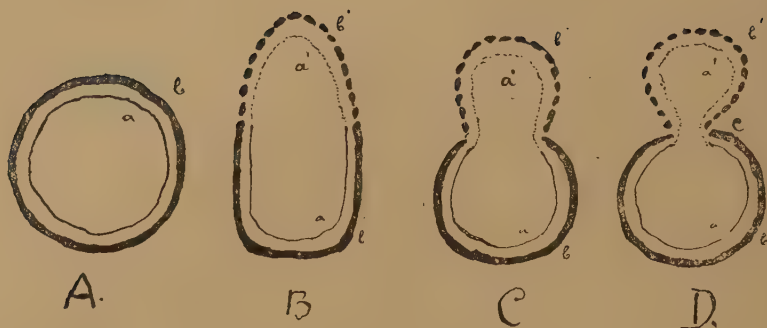


Schéma de la production du spina bifida cranien (Leriche).

- A. — Crâne embryonnaire normal : *a*, vésicule viscérale ; *b*, vésicule pariétale.
- B. — Anomalie de forme de l'encéphale qui produira la tumeur.
- C. — Stade plus avancé : les lames osseuses tendent à s'unir pour former une voûte.
- D. — Stade plus avancé encore : l'encéphalocèle ou l'encéphalome est formée.
- a*. — Portion de la vésicule encéphalique qui occupe le niveau normal.
- a'*. — Portion de la même vésicule occupant une situation anormale.
- b*. — Portion de la vésicule pariétale qui s'ossifiera seule et qui correspond à celle de la vésicule viscérale normalement située.
- b'*. — Portion de la vésicule pariétale correspondante à la partie exubérante de l'encéphale.
- c*. — Niveau de l'étranglement.

Les adhérences amniotiques pourraient intervenir dans la formation de ces tumeurs. Plusieurs explications ont été publiées à ce sujet :

« L'embryon s'enfonçant dans l'œuf se laisse recouvrir par les capuchons amniotiques qui, se repliant sur lui, l'enferment dans un sac clos rempli de liquide, inséré au niveau de l'ombilic. D'après une origine assez peu connue, il peut se former à l'intérieur de ce sac des adhérences ou brides entre ses parois et l'embryon. Ces anomalies sont le résultat probablement d'une inflammation du sac. » Il est bien difficile, dit Tarnier, de formuler une opinion définitive pour les faits où les adhérences se sont produites dès le début de la période embryonnaire, mais on ne peut se défendre de songer à l'inflammation de l'amnios dans les cas où les adhérences s'établissent à une époque où le

fœtus est déjà bien développé. Cette opinion est celle de Virchow.

Geoffroy-Saint-Hilaire, Cruveilhier et Lannelongue ont montré un rôle des plus importants que jouent dans la pathologie embryonnaire les adhérences amniotiques. Ces adhérences, se produisant habituellement au niveau de la vésicule cérébrale primitive, empêcheront le rapprochement des lames céphaliques et les conditions de la malformation congénitale seront constituées.

Spring a décrit ces adhérences sous le nom de synencéphalocèle et on les a observées dans un assez grand nombre de cas. Quelquefois, la bride amiotique s'insère directement sur la tumeur, et il n'est pas rare alors de trouver beaucoup d'observations qui relatent un état cicatriciel de la peau au niveau de la tumeur indiquant la trace de cette adhérence.

Dans la thèse du docteur Fabre, une observation se rapportant à un nouveau-né nous montre l'existence d'une tumeur siégeant au niveau de la racine du nez, du volume d'une noix, paraissant divisée en deux lobes par un léger sillon sur lequel on remarquait la trace d'une bride amniotique.

Lebedeff n'accorde qu'une influence médiata à l'étroitesse de l'amnios. Pour lui, l'anencéphalie à tous les degrés reconnaît pour cause les incurvations anormales du corps de l'embryon. Dans les stades les plus jeunes, ces incurvations empêchent l'occlusion de la gouttière médullaire; plus tard, lorsque le tube neural est déjà constitué, elles l'aplatissent transversalement et sa paroi postérieure, frappée de dysplasie, finit par se détruire. Dès lors, les lames provertébrales sont également entravées dans leurs évolutions et le crâne reste ouvert. Donc, les incurvations anormales du corps de l'embryon empêcheraient l'occlusion de la gouttière vertébrale et du crâne.

Théories néoplasiques. — Ici l'encéphale lui-même dans sa constitution est mis en cause. La théorie d'hydrocéphalie de la période fœtale, que nous avons déjà mentionnée, n'expliquerait pas tous les faits. Nous pouvons admettre ici que la tumeur n'est pas seulement une ectopie, mais une véritable hyperplasie du

tissu nerveux, *un encéphalome*. Pour le professeur Berger, l'encéphalocèle, « suivant l'époque plus ou moins précoce du développement embryonnaire à laquelle elle a pris naissance, présentera des caractères morphologiques, la connexion et la structure d'une des parties normales de l'encéphale, et pourra être représentée comme une dépendance de la région des centres nerveux dont elle renferme une partie ou bien participant à la structure des diverses portions de l'encéphale sans appartenir directement à aucune d'elles, et sans qu'on puisse y trouver l'analogie de ces caractères anatomiques, elle devra être considérée comme une néoplasie véritable, comme un *encéphalome* ». Berger compare ces tumeurs extracrâniennes de tissu nerveux à des tumeurs congénitales analogues, mais siégeant à l'intérieur du crâne. Bimar (de Montpellier) en a signalé quelques cas.

Bimar rapporte à ce propos 1 cas d'un lobe surnuméraire existant chez une femme de 50 ans, qui se développait par suite d'un bourgeonnement anormal de la vésicule cérébrale antérieure. Il prouve que les premiers rudiments de l'encéphale pendant la période embryonnaire peuvent s'isoler et constituer les hypertrophies partielles limitées, sorte de *névromes centraux*, de *cérébromes*, d'*encéphalomes*, suivant Berger. Ces tumeurs mettent un véritable obstacle à la réunion des pièces qui constituent les parois du crâne déterminant la production d'un hiatus à travers lequel la protubérance exencéphalique se continue avec les organes du crâne.

Depuis Conheim, on explique la production des néoplasmes par des éléments embryonnaires égarés qui restent silencieux, puis, à un moment donné, quand l'organisme se trouve, pour une cause ou pour une autre, en moindre résistance contre les éléments étrangers, « on voit les éléments embryonnaires se multiplier et s'accroître d'une manière insolite ».

D'après la théorie de Hertvig, la malformation serait le résultat d'une adhérence qui se produirait entre le tube central de l'ectoderme destiné à former les centres nerveux et le feuillet superficiel de l'ectoderme sous une influence inconnue. Cette

théorie ne donne pas la cause de l'adhérence de deux feuillets ou de la malformation primitive, mais elle expliquerait l'adhérence de la peau à la tumeur. Cette adhérence de deux feuillets ectodermiques empêche l'interposition, entre ces deux, du mésenchyme qui est destiné à donner plus tard toutes les couches des enveloppes cérébrales et celles du crâne. Il y aurait donc un véritable obstacle à l'ossification. Les éléments embryonnaires du cerveau se trouvant entre la peau et le tube nerveux se développent en formant un tissu atypique; ils sont rejoints plus tard par les éléments du mésenchyme qui s'avance sur les côtés et qui produira le tissu adipeux, conjonctif, les muscles et les vaisseaux.

Ces éléments de différents tissus s'accroissent, se mélangent, se pénétrant les uns les autres, ce qui explique les caractères complexes et diffus des tumeurs. Selon la prédominance des tissus, la tumeur lui emprunte son caractère. Les tissus nerveux sont sclérosés et étouffés aux dépens des tissus mésenchymateux qui prennent un développement considérable.

Cette théorie nous permet de faire une division de ces tumeurs en deux groupes, suivant la prépondérance du tissu nerveux et mésenchymateux. Dans le premier cas, nous aurons des tumeurs à prépondérance du tissu nerveux; dans le second, nous aurons des tumeurs à prépondérance du tissu mésenchymateux.

Chaque élément mésenchymateux peut acquérir à son tour un développement plus grand que les autres et alors, suivant la prédominance du tissu, nous aurons les variétés de tumeurs suivantes :

Encéphalome fibreux (prédominance du tissu conjonctif);

Encéphalome angiomateux (prédominance du tissu vasculaire);

Encéphalome rhabdomyomateux (prédominance des muscles striés);

Encéphalome lipomateux (prédominance du tissu adipeux).

M. le professeur agrégé Rocher et M. le Dr Anglade, médecin-chef de l'Asile d'aliénées, dans l'article publié sous le nom de

« Glio-fibrome de la région naso-orbitaire » (*Presse médicale*, février 1923), ont donné une notion très claire permettant d'expliquer l'origine et le développement de ces tumeurs dans la période embryonnaire.

« On comprend fort bien, disent-ils, que ces malformations se produisant dans le début de la vie embryonnaire, alors que le tube nerveux est accolé à l'ectoderme, avant que le crâne membraneux ne se soit interposé entre ces deux feuillets, on comprend que l'épithélium de la vésicule encéphalique, proliférant anormalement le crâne membraneux au niveau de cette anomalie, soit arrêté dans son développement et que de ce fait se constitue l'orifice profond pour le pédicule de ces tumeurs. Plus tard, le bourgeon maxillaire supérieur vient s'accoler au bourgeon frontal; c'est à son niveau que s'extériorisera, par un autre orifice constitué dans le squelette facial, la tumeur née de cette ectopie cérébrale. Et comme le fait est fréquent dans beaucoup de malformations de la face et d'autres régions du corps, la lésion primordiale est toujours encadrée par de petites malformations, et ceci explique que le massif nasal, la narine puissent être malformés concomitamment.

» Y a-t-il eu primitivement défaut momentané du mésoderme à la face inférieure du bourgeon frontal sous la première vésicule cérébrale, facilitant une extrophie légère de celle-ci? Dans ce cas alors, la petite hernie se serait étranglée, pédiculée par le développement du mésoderme autour d'elle, la formation du squelette membraneux, puis cartilagineux, puis osseux du crâne et de la face. Faut-il, au contraire, penser que primitivement la malformation porte sur les éléments de l'ectoderme neural qui, dépassant leur alignement histologique normal, pénétrerait le mésoderme, allant même jusqu'à pénétrer l'ectoderme cutané? Cette hypothèse est plus vraisemblable, car la dystrophie qui frappe le squelette nous paraît secondaire à l'anomalie nerveuse.

» En concevant ces tumeurs comme des proliférations ectopiques embryonnaires d'une vésicule cérébrale, on comprendra que dans le pédicule on puisse trouver un épithélium ressemblant à celui du revêtement épendymaire. En ce cas, le conduit

du pédicule ne serait que le prolongement des cavités ventriculaires des vésicules cérébrales primitives. »

Le professeur G. Dubreuil, qui a bien voulu nous éclairer de sa documentation embryologique au sujet de la pathogénie de ces tumeurs nerveuses congénitales, nous a suggéré l'hypothèse suivante : « Au niveau du neuropore antérieur, l'ectoderme tégumentaire est en continuité avec l'ectoderme neural. La fermeture du neuropore se fait entre le stade de 3 mill. $\frac{1}{2}$ et 4 millimètres environ. A ce moment, la séparation s'accomplit entre l'ectoderme tégumentaire et l'ectoderme neural; une des lèvres du neuropore peut ne pas se sectionner complètement. Dans le cas où des éléments subsisteraient dans le mésoderme, on peut s'expliquer que ces tumeurs puissent ultérieurement évoluer vers la néoplasie et rappeler par leur structure leur origine nerveuse. De même que la conduite de ce neuropore pourrait expliquer que la tumeur, développée aux dépens de quelques cellules lui appartenant, pourrait expliquer la continuité avec la première vésicule cérébrale. Et dans le cas où cette continuité se présenterait, il est facile de comprendre que les parois du crâne puissent dessiner au-dessous de cette tumeur des orifices de passage plus ou moins larges. »

Après avoir épuisé toutes les théories et les hypothèses, les unes appartenant à la vie fœtale, les autres à la période embryonnaire, susceptibles d'expliquer ces malformations congénitales du cerveau, nos maîtres, M. le professeur agrégé Rocher et le docteur Anglade, qui nous ont donné l'idée de ce travail, ayant étudié cette question de très près, pensent que les théories et les hypothèses de la période embryonnaire sont les plus vraisemblables de celles qui permettent d'expliquer l'origine de ces tumeurs.

SYMPTOMATOLOGIE ET DIAGNOSTIC

Nous ne parlerons, dans ce chapitre, que des caractères particuliers, pour chaque variété de tumeur congénitale du cerveau, qui nous permettront de faire un diagnostic différentiel. Nous commencerons d'abord par les tumeurs que nous étudions dans notre thèse.

Les encéphalomes — les glio-fibromes et les gliomes — sont des tumeurs absolument identiques non seulement au point de vue de leur structure, mais encore au point de vue de leur origine, comme l'ont démontré nos maîtres, M. le professeur agrégé Rocher et le docteur Anglade. J'énumérerai premièrement tous les signes qui ont été déjà observés par nos maîtres et publiés dans un article récent de la *Presse médicale*, au mois de février :

« La tumeur siège à la racine du nez tantôt exclusivement sur une des faces latérales, tantôt empiétant, soit en dehors vers la région orbitaire, soit vers la ligne médiane et débordant sur la face latérale opposée, à cheval, en ce cas, sur l'arête du nez. Le volume varie depuis celui d'une olive jusqu'à celui d'un petit marron. Tantôt une peau saine la recouvre, tantôt le revêtement cutané fait corps avec la tumeur qui paraît l'avoir envahi. En ce cas, le tégument est brunâtre, légèrement violacé, parsemé de petits kystes épidermiques recouverts de poils follets. Parfois une collerette de poils noirs, assez longs, surmonte le sillon qui cerce le pédicule. Certaines de ces tumeurs présentent un développement angiomateux qui explique leur tension pendant les cris et les efforts de l'enfant. Que la tumeur soit ou non mobile sous les téguments, elle est toujours adhérente profon-

dément au squelette; elle n'est pas mobilisable sur lui. La consistance est dure et élastique comme celle du tissu fibreux; pas de sensibilité à la pression, pas d'expansion, pas de réductibilité. La pression ne détermine pas de convulsions ni aucun effet de retentissement du côté du cerveau. Coexistence possible de malformation du squelette nasal, aphasie d'un os propre du nez correspondant et de la branche montante du maxillaire supérieur; une fissure congénitale s'observe quelquefois à une aile du nez.

» La fosse nasale correspondante peut contenir un prolongement de la tumeur qui s'insère profondément dans la partie supérieure de la fosse nasale, présente les mêmes caractères que la tumeur extra nasale : dureté, irréductibilité, non-expansivité.

» La muqueuse nasale recouvre la saillie néoplasique. L'intelligence des enfants est normale, ils ne présentent par ailleurs aucune autre malformation congénitale.

» Ces tumeurs s'observent dès la naissance. Il semble qu'elles progressent lentement. C'est, en général, un accroissement de leur volume qui incite les familles à s'adresser aux chirurgiens, à réclamer ou à accepter l'intervention.

» Ces tumeurs sont facilement reconnaissables. Leur constatation dès la naissance et leur siège imposent le diagnostic de tumeur congénitale. Leur consistance et parfois l'envahissement des téguments, la présence d'une collerette de poils font écarter l'hypothèse de kyste dermoïde. Il ne peut s'agir de méningocèle ou de méningo-encéphalocèle simple, car il y aurait de la fluctuation de la réductibilité, en général un plus gros volume, tous signes dus à la présence d'une poche plus ou moins importante de liquide céphalo-rachidien. »

De plus, ces tumeurs s'accompagnent de troubles cérébraux, paralysie, convulsions ou autres, lorsqu'on vient d'exercer sur elles une plus forte pression.

Les encéphalocèles sont des tumeurs fluctuantes, molles, pâteuses, pouvant rester réductibles. Elles augmentent de volume sous l'influence des cris et des efforts. La pression forte sur la tumeur détermine les phénomènes cérébraux.

Les hydrencéphalocèles sont pédiculées, transparentes, fluctuantes, ne présentant ni réductibilité, ni tension dans les efforts, ni phénomènes cérébraux dans la compression. Elles sont susceptibles d'atteindre un volume considérable, quelquefois celui d'une tête de fœtus.

Les kystes dermoïdes siègent au niveau de la région externe de l'orbite. Ils sont de petit volume, souvent invisibles à la naissance. La peau est saine, mobile sous les plans sous-jacents, du volume d'une noisette, fluctuants, quelquefois mous, irréductibles, transparents et sessiles. La compression ne provoque aucun phénomène cérébral.

Les bosses sanguines ne présentent ni fluctuation, ni pulsation. La peau est tendue, colorée en rouge foncé, parfois violacée ou noirâtre; elles apparaissent au moment de l'accouchement, les contours n'ont pas une netteté parfaite; elles ne respectent pas les sutures.

Les céphalématomes sont des épanchements traumatiques sous-périostés. Ils siègent sur l'un des pariétaux, il est exceptionnel qu'on puisse les confondre avec les encéphalomes.

Les lipomes congénitaux sont très fréquents, ils ont le volume d'une noisette, recouverts d'une peau saine, mobiles, sous les plans sous-jacents. Ils peuvent siéger à n'importe quel point du crâne, soit à la partie antérieure, soit à la partie postérieure.

Les angiomes sont des tumeurs molles, réductibles, non transparentes, souvent animées de (battements) pulsations et tendant à augmenter de volume par les efforts et les cris; la peau est de coloration rouge. Ils sont fluctuants, réductibles et non transparents.

Malgré tous les signes particuliers pour chaque variété de tumeurs que nous avons déjà énumérés, les chirurgiens sont souvent obligés de recourir à un examen anatomo-pathologique de la pièce extirpée, comme étant le seul moyen de confirmer le diagnostic clinique.

TRAITEMENT

En présence des tumeurs congénitales du cerveau, les anciens auteurs n'étaient pas partisans d'une intervention sanglante. Ils craignaient de toucher au cerveau et recommandaient souvent l'abstention pure et simple. Les seuls moyens de traitement alors utilisés furent : les compressions, les ponctions, les injections modificatrices, les ligatures, l'électrolyse, qui souvent ne donnaient aucun résultat.

Aujourd'hui, il n'en est plus ainsi. Les nouvelles méthodes d'anesthésie ont bouleversé les règles thérapeutiques médicales, et au moment où l'on s'est rendu compte que toutes les complications des plaies étaient dues à un défaut d'asepsie, on a porté le bistouri sur toutes ces tumeurs. Les interventions chirurgicales se multiplièrent de jour en jour, et les résultats furent de plus en plus satisfaisants. Au début, certains chirurgiens hésitaient à supprimer même une masse cérébrale volumineuse. König, par exemple, se trouvant en présence d'une grosse tumeur où il voyait les circonvolutions se dessiner, n'osa pas la sacrifier ; à l'autopsie, il vit que ce n'était pas le cerveau, mais un néoplasme entourant une très faible partie du cerveau. Il y a, en effet, nous dit Broca, une portion anatomo-pathologique qui doit rassurer le chirurgien. Les encéphalocèles ne sont pas toujours des hernies du cerveau et des méninges. Ce qui fait issue, ce n'est souvent pas le cerveau lui-même, mais une véritable tumeur surajoutée à l'encéphale.

Nous ne trouvons pas utile d'exposer en détail les procédés opératoires qui ont été décrits par Larger, Sklifassowsky, Lisserskoff, Périer, Berger, Témoin, mais nous nous contenterons de signaler le traitement suivant adopté par nos maîtres, le professeur agrégé Rocher et le docteur Anglade (*Presse*

médicale, février 1923). « L'opération de nos tumeurs peut être indiquée à deux points de vue : au point de vue esthétique et au point de vue de la transformation maligne. Dans une de nos observations, on remarque, dans une zone de la tumeur, des nids de cellules rondes d'aspect sarcomateux, et rien n'empêcherait ces tumeurs congénitales d'évoluer vers la malignité. Dans le doute, il convient de les opérer. Si la tumeur est exclusivement extranasale en dehors de la région faciale, la technique opératoire est simple. Elle variera suivant que l'on aura affaire à des téguments sains recouvrant la tumeur ou à des téguments envahis par celle-ci ; dans ce dernier cas, il faut être assez économe du revêtement qui recouvre la tumeur et qui est encore adhérent, de manière à pouvoir fermer la plaie opératoire.

» Cette conduite est plus avantageuse que celle de pratiquer une autoplastie pédiculée, au risque d'avoir, comme dans une de nos observations, une cicatrice chéloïdienne exubérante qu'il nous sera facile d'exciser secondairement. Cette apparence de cicatrice chéloïdienne peut être due simplement à ce que dans la cicatrice existe encore un peu de la tumeur glio-fibromateuse. Cette réserve étant faite, la tumeur est disséquée sur toute sa surface jusqu'au niveau de son pédicule, décollée du squelette nasal (os propre du nez), branche montante du maxillaire, jusqu'à ce qu'on arrive sur l'insertion de la tumeur ou de son pédicule. Lorsque le pédicule est petit, grêle, et qu'il ne contient pas de conduit pouvant mettre l'extérieur en communication avec les espaces méningés ou un ventricule cérébral, il suffira tout simplement de sectionner celui-ci, de comprimer un certain temps au niveau du point d'insertion du pédicule et au niveau de l'orifice de pénétration de ce pédicule, vers l'étage antérieur de la base du crâne. Préventivement, on pourrait placer une ligature transfixiante au catgut sur ce pédicule ; par mesure de précaution, on pourrait enfin disséquer sur le pourtour de l'orifice de sortie de la tumeur une sorte d'autoplastie, une collerette de tissu fibro-périostique emprunté au squelette nasal, de manière à obtenir, par une suture en bourse, l'occlusion de l'orifice facial. Suture des téguments, puis drainage. La

guérison *per primam* est obtenue facilement. Il ne faut pas oublier que ces tumeurs sont vasculaires et notamment lorsqu'elles adhèrent aux téguments, on rencontre dans l'épaisseur du tégument transformé par la tumeur, des formations angiomateuses. Il ne faut pas encore perdre de vue également ce fait que la tumeur peut contenir un canal mettant en communication la cavité ventriculaire avec les espaces méningés avec l'extérieur, et que, de ce fait, si une fistule se produit au niveau de la plaie opératoire, donnant issue à du liquide céphalo-rachidien, il faudra, avec le plus grand soin, éviter l'infection ascendante, pour ne pas assister à la complication méningo-encéphalique qui a emporté un de nos enfants quelques jours après sa sortie de l'hôpital. »

Il existe quelques contre-indications opératoires. Ainsi les chirurgiens n'opèrent pas les enfants pâles, chétifs, présentant d'autres malformations congénitales : bec-de-lièvre, spina bifida, déformation du crâne avec microcéphalie, etc. ; de même qu'on ne doit pas opérer les enfants ayant une température au-dessous de la normale, une maladie aiguë, l'inflammation des voies lacrymales, otite, coryza, conjonctivite purulente et autres suppurations de la face. Il ne faut pas opérer les enfants trop jeunes car-ils supportent mal le chloroforme, il est préférable d'attendre que l'enfant atteigne l'âge de 1 mois, car l'intervention se fait alors dans les meilleures conditions, l'enfant étant beaucoup plus résistant.

Mais, lorsqu'il s'agit d'enfants vigoureux, chez lesquels toutes les fonctions s'accompagnent régulièrement et ne présentent aucune autre malformation incompatible avec la vie, il faut intervenir.

L'extirpation seule convient à ces tumeurs et l'opération doit être pratiquée suivant les méthodes habituelles qui ont été déjà décrites par Berger, Larger, Sklifassowsky et autres.

Les résultats opératoires de ces tumeurs peuvent être considérés comme assez satisfaisants. Étant donné le nombre très restreint de ces tumeurs que nous avons observées jusqu'à présent, il nous est impossible d'établir une statistique.

CONCLUSIONS

Il existe dans la région naso-orbitaire des tumeurs solides d'origine congénitale que M. le professeur agrégé Rocher et le docteur Anglade désignent sous le nom de glio-fibromes ectopiques pour marquer et leur constitution et leur origine.

Au point de vue pathogénique, il faut considérer ces tumeurs comme des néoplasies développées aux dépens d'un bourgeon ectopique issu des vésicules cérébrales nerveuses avant la constitution du crâne membraneux.

Ces tumeurs sont pédiculées ou adhérentes au squelette : os propre du nez, branche montante du maxillaire supérieur. Elles peuvent être externes ou à la fois externes et internes et internes se logeant alors dans la fosse nasale.

Ce qui les caractérise histologiquement, c'est la présence du tissu névroglie en évolution gliomateuse. C'est aussi une charpente conjonctive et une abondante néoformation vasculaire.

On y trouve aussi de très rares cellules nerveuses, quelques fibres à myéline et quelques éléments du type sarcomateux pouvant faire craindre la transformation maligne.

L'extirpation doit être pratiquée. Elle est facile, tout au moins si la tumeur est extérieure au massif facial.

L'opération doit viser à une réunion primitive ; elle doit éviter,

dans le cas surtout où le pédicule contiendrait une voie de communication avec les espaces sous-arachnoïdiens ou les ventricules cérébraux, une fistulisation, redoutable par le danger d'infection qu'elle fait courir.

VU, BON A IMPRIMER :

Vu : *Le Doyen,*

Le Président,

D^r C. SIGALAS.

D^r J. GUYOT.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Bordeaux, le 6 février 1923.

Pour le Recteur de l'Académie :

Le Vice-Président du Conseil de l'Université,

G. CIROT.

BIBLIOGRAPHIE

- ANDRIEUX. — Sur les tumeurs craniennes d'origine congénitale. Thèse de Toulouse, 1898.
- ANGLADE et PHILIP. — Gliome des fosses nasales. *Revue de laryngologie, d'otologie et de rhinologie*, 30 octobre 1920.
- BERGER. — De certaines encéphalocèles. *Revue de chirurgie*, t. IX, p. 162, 1890.
- BIMAR. — Sur une difformité rare de la tête et de l'encéphale. *Gazette hebdomadaire de Montpellier*, n^{os} 15-17, 1881.
- BINET et MUTTEL. — Une observation de méningo-encéphalocèle frontale; guérison. *Bulletin de la Société d'obstétrique et de gynécologie de Paris*, 1914, p. 679.
- BOUCHARD (de Bordeaux). — Nouvel élément de pathologie externe 1890.
- BOUCHUT. — Traité des maladies des nouveau-nés, 1885, liv. II, chap. V.
- BRESLAU. — Hydroencéphalocèle congénitale. *Bulletin de la Société anatomique de Paris*, 1855.
- BROCA. — Le traitement des encéphalocèles. *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1891, p. 214.
- Traité de chirurgie infantile, 1914.
- CLAIRE. — Encéphalocèle de l'angle interne de l'orbite. Thèse de Nancy, 1904-1905.
- CORNIVUS. — Dissertation de hernia cerebri. Thèse de Strasbourg, 1749.
- DARESTE. — Recherches sur les productions artificielles des monstres, Paris, 1887; Production artificielle des monstruosités, Paris, 1891.

- DENONVILLIER. — Tumeur de la région frontale. Société de chirurgie de Paris, t. VII, 1856.
- DENUCÉ (M.). — Maladies congénitales du crâne. *La Pratique des maladies des enfants*.
- DENUCÉ et RABÈRE. — Encéphalo-cysto-méningocèle. *Journal de médecine de Bordeaux*, 1908, p. 20.
- DENUCÉ et PIÉCHAUD. — Précis de chirurgie infantile, 1908.
- DELLOFF (M^{me}). — De la méningo-encéphalocèle et de son traitement par extirpation. Thèse de Paris, 1900.
- DIAKONOFF. — Du traitement des hernies cérébrales par extirpation. *Letopis chirurgical*, 1893, n° 3, Moskou, extrait de la thèse de M^{me} Delloff.
- FABRE. — Essai sur l'encéphalocèle. Thèse de Montpellier, 1894-1895.
- GEOFFROY-SAINT-HILAIRE. — Histoire des anomalies de l'organisme, t. II, 1836.
- GÉRARD-MARCHAND. — Traité de chirurgie publié sous la direction de Duplay et Paul Reclus, t. III, p. 581.
- GUIBERT. — Contribution à l'étude anatomo-pathologique des encéphalocèles congénitales. Thèse de Lille, 1893-1894.
- GUYOT. — Encéphalocèle congénitale. *Bulletin et mémoire de la Société d'anatomie de Paris*, 1907, p. 897.
- HAYEM. — Note sur un cas de névrome médullaire ou cérébrome développé dans l'épaisseur du cerveau. Comptes rendus et mémoires de la Société de biologie, t. III, p. 407, 1867.
- HENRY. — Diagnostic différentiel des tumeurs congénitales et de leur traitement. Thèse de Bordeaux, 1910-1911.
- HIRIGOYEN. — Sur un cas d'encéphalocèle frontale. *Journal de médecine de Bordeaux*, 1905, p. 897.
- HONZE DE L'AULNOIT. — De l'encéphalocèle congénitale, 1859, 5^e série, t. XII.
- JEANNENEY. — Monstruosité de l'encéphale. *Journal de médecine de Bordeaux*, 25 avril 1920.
- KOWALZIG (E.). — Zur Ätiologie und therapie der encephalocèle. Thèse de Kiel, 1890.
- KIRMISSON. — Traité des maladies congénitales, 1888.

- LAGRANGE. — Traité des tumeurs de l'orbite et de ses annexes, t. II, Paris, 1904.
- LARGER (R.). — L'encéphalocèle congénitale. *Archives générales de médecine*, 7^e série, t. XXIX, p. 432; t. XXX, p. 55, 1877.
- LANNELONGUE. — Un cas d'encéphalocèle acquise. *Revue encéphale*, 1883.
- LE COURTOIS. — Étude du développement du crâne. Thèse de Paris, 1870.
- LERICHE. — Spina bifida cranien. Thèse de Paris, 1871.
- MALGAIGNE. — De la nature et du traitement de l'encéphalocèle. *Journal de chirurgie*, 1844.
- NORDLUND (E.). — Ein Fall von encephalocele. *Acta oto-laryngol*, Stocolm, 1918-1919, p. 569.
- NORSA-GUERIERI (M^{me}). — Un cas d'encéphalocèle congénitale. *Archives italiennes de biologie*, Turin, 1902-1903, t. XXXVIII, p. 444.
- OTT. — Étude de deux formes de hernie du cerveau : encéphalocèle et encéphalome. Thèse de Paris, 1896-1897.
- PETIT (E.). — Méningocèle sous-lambdatique (spina bifida cranien); opération; guérison. *Gazette hebdomadaire des sciences médicales de Bordeaux*, 9 février 1913.
- RADOU. — De l'encéphalocèle congénitale. Thèse de Paris, 1865.
- RIPPOL. — *Bulletin général de thérapeutique*, 1868.
- RHOMER. — A propos de l'encéphalocèle de l'angle interne de l'œil. Société française d'ophtalmologie, mai 1905.
- ROCHER et ANGLADE. — Glio-fibrome ectopique de la région naso-orbitaire. *Presse médicale*, février 1923.
- SALLES. — Encéphalocèle congénitale. *Revue médicale de Normandie*, Nantes, 1902, p. 501.
- SKLIFFASSOWSKY. — Néoplasme de localisation de hernie cérébrale. *Letopis chirurgical*, Russie, 1896. Extrait de la thèse de M^{me} Deloff, Paris, 1895-1900.
- SPRING. — Monographie de la hernie du cerveau et de quelques lésions voisines. *Mémoires de l'Académie de médecine de Belgique*, t. I, 1854.

- VIANNAY. — Quatre cas d'encéphalocèles. *Annales de chirurgie et d'orthopédie de Paris*, 1909, p. 138.
- VAN-DUYSE. — Méningo-encéphalocèle de l'orbite. *Archives d'ophtalmologie de Paris*, 1920, t. XXXVI, 549.
- VIRCHOW. — Pathologie des tumeurs. Traduction par Sronsson, t. III, p. 36, 1829.
- VEILLARD. — Contribution à l'étude des encéphalocèles de la voûte du crâne. Thèse de Nancy, 1897-1898.

